

Travail du Service et du Laboratoire du Dr R.-J. Weissenbach
à l'Hôpital Saint-Louis

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

706

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Henri HÆSLI

Né le 12 février 1906, à Haslen (Suisse)
Ancien externe des Hôpitaux de Paris
Docteur ès lettres

TROUBLES FONCTIONNELS
ET
LÉSIONS DE L'ŒSOPHAGE
DANS LA SCLÉRODERMIE

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1937

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N^o —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Henri HÆSLI

Né le 12 février 1906, à Haslen (Suisse)
Ancien externe des Hôpitaux de Paris
Docteur ès lettres

TROUBLES FONCTIONNELS
ET
LÉSIONS DE L'ŒSOPHAGE
DANS LA SCLÉRODERMIE

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS

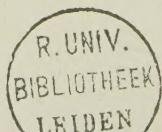
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS
15, RUE RACINE, 15

1937

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Cardiologie clinique.....	LAUBRY
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.). Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.). Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 DE GENNES ... Pathologie médicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiâtrie.
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.
 GUÉNIOT..... Obstétrique.
 LARDENNOIS.... Pathologie chirurgicale.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 PHILIBERT..... Bactériologie.
 VAUDESCAL..... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN.		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
CHIRAY.		HEITZ-BOYER.	
DONZELOT.		MOURE.	
DUVOIR.		QUENU.	
LIAN.		SCHWARTZ.	
VALLERY-RADOT		VELTER.	
(Pasteur).			
SÉZARY.			

MM.	
ÉCALLE.	} Clinique obstétricale.
LE LORIER.	
LÉVY-SOLAL.	
METZGER.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé.....	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES PARENTS

A MA SŒUR

AUX MIENS

A S. A. R. MADAME LA PRINCESSE

GEORGES DE GRÈCE

*Avec l'hommage de ma profonde
gratitude.*

A M. LE PROFESSEUR GOUGEROT

Professeur de Dermatologie à la Faculté de Médecine
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui a bien voulu me faire le grand hon-
neur d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A M. LE DOCTEUR R.-J. WEISSENBACH

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui m'a inspiré le sujet de ce travail,
m'a guidé dans son élaboration, en hom-
mage de profonde gratitude pour la grande
bienveillance qu'il m'a témoignée au cours
de mon année d'externat passée dans son
Service.*

A M. DE LAPERSONNE

Professeur honoraire d'Ophtalmologie
Membre et ancien Président de l'Académie de Médecine

*En témoignage de ma vive reconnais-
sance pour la bienveillante sollicitude
qu'il n'a cessé de montrer à mon égard
pendant toute la durée de mes études.*

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stage :

M. LE PROFESSEUR BEZANÇON
M. LE PROFESSEUR DUVAL
M. LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE
M. LE DOCTEUR LOUIS RAMOND
M. LE PROFESSEUR LEREBOUILLET

Externat :

M. LE PROFESSEUR MOCQUOT
M. LE PROFESSEUR COUVELAIRE
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TROISIER
M. LE DOCTEUR WEISSENBACH
M. LE DOCTEUR GOUVERNEUR

A TOUS CEUX QUI M'ONT AIDÉ
DANS LE COURS DE MES ÉTUDES DE LEUR ENSEIGNEMENT

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BARIÉTY
MM. LES DOCTEURS BASCH, MONOD et PICHON
MM. LES DOCTEURS FERNET, LÉVY-FRANKEL, BO-
CAGE, LE BARON, MARTINEAU, DECHAUME.
MM. LES DOCTEURS STEWART, PAUTRAT et JEAN
JUDET

A MES AMIS

TROUBLES FONCTIONNELS ET LÉSIONS DE L'ŒSOPHAGE DANS LA SCLÉRODERMIE

Historique.

La sclérodermie a fait l'objet de multiples travaux remarquables dont le nombre s'accroît continuellement. Depuis l'époque déjà lointaine où ZACUTUS LUSITANUS (1634) publia la première description d'un cas qu'on peut rétrospectivement identifier à la sclérodermie, depuis le temps plus proche où GINTRAC (1847) introduisit le terme de sclérodermie, universellement adopté aujourd'hui, les tableaux cliniques de cette curieuse affection et les discussions tant anatomo-pathologiques que pathogéniques auxquelles elle donna lieu se sont constamment enrichis. Un nombre appréciable de ces travaux fut consacré aux modifications observées au niveau des différentes muqueuses et aux troubles fonctionnels qu'elles peuvent entraîner. La cavité buccale, en particulier, a fait l'objet de nombreux mémoires, mais, fait curieux, très peu d'auteurs se sont attaqués à l'étude des troubles œsophagiens. Même dans un traité aussi

complet que celui de JADASOHN le sujet est à peine effleuré, les auteurs se contentant de rappeler brièvement quelques articles où l'étude des troubles œsophagiens a été abordée. D'ailleurs, les quelques rares travaux que nous possédons sur ce sujet sont tous relativement récents..

Le premier en date a paru en 1903 et est dû à S. EHLMANN, de Vienne, qui, frappé par les troubles de la déglutition que présenta une de ses malades atteinte de sclérodermie, y soulève l'hypothèse d'une propagation des lésions à l'œsophage.

En 1916, R. SCHMIDT rapporte le cas d'une sclérodermie progressive compliquée de dysphagie qu'il individualise davantage en l'examinant, le premier, au point de vue radiologique. Deux ans plus tard, F. HELM, dans un travail consacré aux images radiologiques rares, rapporte quelques faits complémentaires sur l'examen radiologique de la malade de Schmidt.

Sur le terrain anatomo-pathologique, S. MATSUI, à l'occasion de l'autopsie de six sujets ayant succombé au cours d'une sclérodermie progressive, relève dans quatre cas des lésions indiscutables de l'œsophage.

En Suisse, M. SCHWARZ publie en 1926 le cas d'une malade chez laquelle des phénomènes de dysphagie ont pu être observés.

RUBIN NOMLAND communique à la Société de dermatologie de Chicago l'observation d'une de ses malades présentant une sclérodermie à début sclérodactylique

chez qui l'attention a été attirée sur l'existence d'une dilatation œsophagienne.

GEOFFREY RAKE expose, dans une publication parue en 1931, un cas personnel où l'aspect anatomo-pathologique des lésions est particulièrement bien étudié.

En 1932 paraît l'excellent travail de A. FESSLER et R. POHL sur « le processus sténosant de l'œsophage dans la sclérodermie » qui, par les examens œsophagoscopique et radiologique que ces auteurs ont pratiqués, apporte d'intéressantes précisions sur la question.

En 1936, sous la direction du professeur KEN KURÉ, quelques auteurs japonais enrichissent le problème d'une contribution des plus instructives en publiant les résultats fournis par l'examen radioscopique systématique du transit œsophagien.

Dans un autre travail paru la même année, KEN KURÉ et HIYOSHI rassemblent de nouveaux faits relatifs à la dysphagie sclérodermique, en particulier, en ce qui concerne l'examen histologique des lésions.

Observations.

Observation I (Cas personnel) (1).

RÉSUMÉ : *Début par syndrome de Raynaud ; sclérodactylie avec résorption partielle des dernières phalanges ; sclérodermie progressive de la face et des membres inférieurs ; télangiectasies ; troubles œsophagiens ; parathyroïdectomie ; lésions œsophagiennes.*

M... Germaine, âgée de 37 ans, nous est adressée par le Dr Boyer pour sclérodermie progressive avec sclérodactylie prédominante.

Cette sclérodermie s'est constituée progressivement au milieu de troubles circulatoires anciens à type d'acrocyanose et de syndrome de Raynaud. Il est difficile de préciser la date exacte de l'apparition de la sclérodactylie. Depuis l'enfance, cette malade souffrait d'acrocyanose et d'engelures douloureuses durant les saisons froides, avec des ulcérations en crevasse au niveau des doigts. Durant l'adolescence sont apparues des crises de syndrome de Raynaud nettes : le moindre froid, les émotions déclenchent des

(1) Une partie de cette observation a été publiée par MM. Weissenbach, Boppe, Martineau, Malinsky et Stewart dans le *Bulletin de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, cf. N° 7, juillet 1935, p. 1413 et N° 5, mai 1936, p. 1012.

accès d'asphyxie douloureuse et symétrique des mains. Entre les accès les mains restent souvent gonflées. Le gonflement prédomine au niveau des articulations digitales.

La sclérodermie et les déformations qu'elle a entraînées sont apparues insidieusement au milieu de troubles circulatoires. En 1923, les doigts sont encore libres, mais la peau est déjà luisante, indurée, difficile à plisser, comme collée aux phalanges. Peu à peu les doigts se fléchissent dans la paume, leur flexion devient mal réductible, puis invincible, cependant que les dernières phalanges s'amincissent sans élimination d'os à leur niveau. En 1928, la sclérodactylie semble avoir atteint son maximum, mais la malade est surtout incommodée dans son métier de couturière par les petites ulcérations atones des doigts. Celles-ci succèdent à des traumatismes minimes, suintent longtemps, entraînent de vives douleurs et demandent plusieurs semaines avant de se cicatriser. L'incapacité de travail devient presque absolue ; la malade abandonne son métier de couturière pour celui de garde-malade.

Cependant, la sclérodermie se généralise ; le nez et les lèvres s'amincissent, les traits du visage se déforment. L'induration de la peau commence par gagner les membres inférieurs et les malléoles portent de petites ulcérations semblables à celles des doigts.

De nombreux traitements ont été essayés : en 1932, la malade a reçu des injections intraveineuses d'une préparation iodée (Dr Thyroloix), puis des applications locales de diathermie et d'infra-rouges sans bénéfice apparent. L'opothérapie orale et parentérale n'a pas empêché l'évolution de la sclérodermie. Une sympathectomie périhumérale gauche a été pratiquée sans aucun résultat sur l'acrocyanose, ni sur la sclérose cutanée de la main gauche.

Cette malade est normalement réglée depuis l'âge de 14 ans. Cependant les menstruations ont toujours été douloureuses.

A 18 ans, à l'occasion d'une congestion pulmonaire, on lui découvre un rétrécissement mitral qui ne se manifeste que par une dyspnée très modérée.

A 25 ans, elle aurait fait un érythème polymorphe avec fièvre. On ne trouve aucun antécédent d'une infection spécifique (tuberculose, syphilis) dans le passé de cette malade. Depuis 1932, elle présente de temps à autre des crises douloureuses abdominales violentes avec coliques et diarrhées, que leurs causes déclenchantes, froid et émotions, apparentent vraisemblablement aux accès d'asphyxie des extrémités.

La mère est morte d'une cardiopathie à 38 ans, le père d'une broncho-pneumonie à 45 ans, un frère est en bonne santé, un grand-père aurait présenté un syndrome de Raynaud (?).

Les téguments de cette malade présentent deux particularités à étudier : la sclérodermie d'une part, les téléangiectasies d'autre part.

1° La sclérodermie est absolument typique et fait de cette malade une infirme. La peau des mains et des doigts est indurée, lisse, tendue, collée aux os, impossible à plisser, de teinte cireuse, froide au toucher. Ces modifications s'accroissent nettement des régions proximales aux régions distales. La sclérose et l'atrophie présentent leur maximum aux doigts, restent atténuées aux avant-bras, la peau a gardé sa souplesse normale aux bras.

La flexion des doigts dans la main atteint l'angle aigu entre la première et la deuxième phalange. Elle est irréductible, toute tentative de redressement des doigts entraîne

de vives douleurs. Les mouvements actifs sont pratiquement nuls, la mobilité du poignet est diminuée, celle du coude et de l'épaule est au contraire conservée.

Les dernières phalanges sont extrêmement atrophiées, raccourcies et amincies, les ongles sont déformés et réduits à des cornes dures et épaisses. Des ulcérations rebelles siègent au niveau des articulations des doigts, aux dernières phalanges. Elles sont superficielles, légèrement suintantes, douloureuses. L'une d'elles qui siège au pouce est particulièrement rebelle.

Les modifications de la peau des membres inférieurs sont minimales, les orteils ne sont pas rétractés, la marche est peu gênée. Cependant les orteils sont, comme les doigts, froids et violacés. On note des cicatrices d'ulcérations aux mal-léoles.

La sclérodermie est manifeste au niveau du visage : le nez est aminci, effilé, les lèvres sont rétractées avec de petites rides péri-buccales radiées et découvrent les arcades dentaires. L'ouverture de la bouche est limitée, les pommettes saillantes, la peau du front est lisse et tendue. L'immobilité des traits du visage n'est cependant pas complète, la mimique est encore conservée.

Les muqueuses sont intactes, mais la protraction de la langue est un peu limitée.

Le cou, le tronc, les bras et les cuisses sont encore respectés.

Il n'existe pas de pigmentation des téguments, ni de concrétions calcaires sous-cutanées (examen clinique et radiographique).

2° Les télangiectasies sont apparues au visage à 22 ans et se sont progressivement généralisées. Elles ont leurs caractères habituels de taches à peu près circulaires, de la

taille d'une pièce de 50 centimes et sont formées d'un réseau serré de dilatations capillaires rougeâtres, disparaissant entièrement à la vitro-pression. Certaines présentent en leur centre une minuscule zone d'atrophie où la peau apparaît blanchâtre et comme fripée.

Les télangiectasies prédominent à la face et au cou. Elles sont confluentes au nez, encore nombreuses au dos, sur les flancs, aux membres supérieurs, rares aux membres inférieurs et à l'abdomen, absentes aux mains. Leur distribution est donc indépendante de la sclérose de la peau puisqu'elles manquent là où celle-ci prédomine.

L'examen somatique de la malade est négatif en dehors du rétrécissement mitral qui est pur et bien compensé. La tension artérielle est de 11,5-6. On ne trouve aucune manifestation clinique de dysfonctionnement endocrinien.

Le poids actuel de la malade est de 41 kgr. 600 pour une taille de 1 m. 56. Elle a subi ces dix dernières années un amaigrissement progressif de 13 kilos en rapport avec la disparition du panicule adipeux, mais aussi avec l'atrophie musculaire diffuse qui frappe même les territoires indemnes de sclérodermie.

Il n'y a pas de troubles digestifs proprement dits, l'appétit est bon. Mais depuis 4 ans la malade présente de temps à autre *des troubles de la déglutition déclenchés par l'absorption de grosses bouchées, troubles se traduisant par une sensation pénible d'arrêt du bol alimentaire et parfois de régurgitations.*

L'exploration artérielle des membres montre que l'indice oscillométrique est de 1 pour une tension moyenne de 8 centimètres et cela aux deux membres supérieurs, malgré la sympathectomie périhumérale gauche. Aux membres inférieurs on trouve à gauche un indice de 2 pour une tension moyenne de 9 centimètres, à droite un indice de 1 1/4.

L'épreuve du bain froid déclenche des douleurs intolérables et doit être interrompu. L'épreuve du bain chaud fournit peu de renseignements. A l'avant-bras l'indice oscillatoire subit une diminution paradoxale légère ($3/4$ au lieu de 1), aux membres inférieurs, il passe de 2 à $2\frac{1}{2}$.

Nous avons pratiqué chez cette malade une série d'examen complémentaires.

Radiographies : Les radiographies nous ont confirmé l'absence de calcifications cutanées. Les lésions squelettiques sont limitées aux dernières phalanges des doigts qui présentent de la résorption avec condensations osseuses surtout au niveau des pouces.

Examens de laboratoire : 23 mai 1935.

Hématimétrie :

Hématies.....	4.580.000	par mm ³
Leucocytes	12.400	—

Equilibre leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles	72 %
Polynucléaires éosinophiles	2 %
Moyens mononucléaires	17 %
Monocytes	9 %

Examen des urines : ni albumine, ni sucre.

Réactions de Hecht, Wassermann,

Desmoulières	négatives (H8)
Réaction de Besredka-Goldenberg.	++ ou H4
Gonoréaction	négative
Vernes-résorcine.....	13
Sédimentation globulaire.....	1 h. : 15 mm
— —	2 h. : 30 mm
— —	24 h. : 90 mm
Taux de l'urée sanguine	0 gr. 34 ‰
Constante uréo-sécrétoire.....	0,132 ‰

Acide urique plasmatique	0 gr. 048 ‰
Acide urique globulaire	0 gr. 210 ‰
Cholestérolémie	1 gr. 64 ‰
Glycémie	0 gr. 93 ‰
Calcium du sang (technique de Hirth)	0 gr. 098 ‰
Phosphore sanguin	0 gr. 132 ‰
Réserve alcaline	68 volumes
Acidité ionique (pH)	7 gr. 40 ‰
Métabolisme basal	39,6 soit + 8,10 %

L'examen interférométrique endocrinien que nous devons à l'obligeance du Dr Durupt, pratiqué selon la technique et la notation de celui-ci, a donné les résultats suivants (prélèvement du 23 mai 1935) :

Hypophyse totale	2,5
Thyroïde	4
Thymus	2
Ovaire.....	1,2
Surrénale totale	1,8
Parathyroïde	4,4

soit valeur normale (0 à 4) pour toutes les glandes, sauf la parathyroïde, très légèrement supérieure à la normale.

La parathyroïdectomie a été pratiquée le 31 mai 1935 (Dr Boppe). Anesthésie locale. Incision en cravate. Extériorisation du corps thyroïde. Il n'existe pas d'adénome parathyroïdien. On expose les 4 pédicules thyroïdiens, on les dénude. On se porte ensuite au niveau du pédicule inférieur droit. On ne résèque pas l'artère pour ne pas risquer d'affaiblir la sécrétion thyroïdienne, mais on résèque en masse toutes les formations cellulaires et glandulaires appendues à son tronc et à ses branches (l'examen histologique a montré l'existence du tissu parathyroïdien dans la masse enlevée).

Suture musculaire et cutanée.

A la suite de cette parathyroïdectomie inférieure droite, la malade séjourna encore quelques jours dans notre Service, puis partit en convalescence à Grasse d'où elle revint au début du mois d'avril 1936.

Pendant les 4 premiers mois qui suivirent l'intervention, la malade présenta une amélioration indiscutable sur son état antérieur. Elle prit du poids : 2 à 3 kilos, et surtout, elle remarqua un assouplissement de sa peau ; une sensation de « détente et de chaleur », dit-elle qui s'est traduite par l'ébauche de quelques mouvements de flexion et d'extension de la main droite, par une plus grande facilité des mouvements de la mimique. De plus, les petites ulcérations qu'elle avait présenté à l'extrémité des doigts d'une façon continue avaient disparu.

Cette amélioration progressive a paru s'arrêter au mois de novembre et depuis l'état est resté stationnaire. Avec les premiers froids de petites ulcérations atones sont réapparues sur les doigts.

Actuellement, l'état général de la malade nous apparaît bien meilleur qu'en juillet dernier : elle a engraisé, en effet, depuis cette date, de 4 kgr. 500. Localement, nous avons constaté et vérifié l'amélioration que la malade nous a décrite : la face est moins figée, plus expressive ; les télangiectasies, par contre, ne nous ont pas paru modifiées ; la malade ébauche quelques mouvements de flexion-extension des doigts et d'abduction du pouce. Les téguments sont moins froids et ceci est surtout net à l'avant-bras, on arrive à les pincer entre le pouce et l'index, notamment au niveau de la crête cubitale à laquelle ils paraissaient naguère intimement adhérents ; un certain degré d'amélioration est également constatable aux mollets et aux pieds. L'explora-

tion oscillométrique montre à l'avant-bras droit un I. O. de 1 1/2 pour une T. M. de 8 ; à gauche un I. O. de 2 pour une T. M. de 8 ; à l'exploration du mollet droit un I. O. de 4 1/2, à gauche de 5 pour une T. M. de 10. Parallèlement donc à l'amélioration cutanée existe une amélioration considérable de la perméabilité artérielle.

Malheureusement, l'amélioration n'a pas progressé depuis six mois et la malade accuse même une accentuation des troubles de la déglutition. En effet, les aliments, une fois déglutis, subissent un arrêt souvent prolongé au cours du transit œsophagien, arrêt extrêmement pénible pour la malade. Elle a l'impression, dit-elle, « que la nourriture ne passe pas ». Les douleurs provoquées par ces troubles de la déglutition font que la malade restreint beaucoup son alimentation. Elle se nourrit presque exclusivement de bouillies et de purées qui, seules, n'occasionnent pas de douleurs. Dès que les aliments ont gagné l'estomac toute douleur cesse.

Le 27 avril 1936, de nouveaux examens biologiques ont été pratiqués. En voici les résultats :

Hématimétrie :

Hématies	4.000.000
Leucocytes	8.000
Polynucléaires neutrophiles..	74 %
Polynucléaires éosinophiles..	2 %
Moyens mononucléaires.....	18 %
Monocytes	6 %
Réaction de Besredka-Goldenberg..	++ ou H4
Vernes-résorcine.....	12
Réactions de Hecht, Wassermann et Desmoulières	négatives

Sédimentation globulaire.....	1 h. : 30 mm
— — —	2 h. : 60 mm
— — —	24 h. : 100 mm
Urée du sérum	0 gr. 41 ‰
Constante uréo-sécrétoire.....	0,174
Glycémie	0 gr. 98 ‰
Cholestérolémie	1 gr. 44 ‰
Acide urique plasmatique	0 gr. 045 ‰
Calcium sanguin	0 gr. 096 ‰
Phosphore sanguin	0 gr. 128 ‰

Examen interférométrique des glandes endocrines (méthode de Durupt et Schlesinger) :

Hypophyse totale	4,4
Thyroïde	1,6
Ovaire.....	2,2
Surrénale totale	1,8
Parathyroïde 1 ^{er} substrat.....	6,2
Parathyroïde 2 ^e substrat.	5

soit valeur normale (0 à 4) pour toutes les glandes à l'exception de l'hypophyse et de la parathyroïde, la valeur de celle-ci sensiblement supérieure à la normale et plus élevée qu'à l'examen du 23 mai 1935 (4,4), c'est-à-dire avant la parathyroïdectomie.

Etant donnés les bons effets relatifs de l'ablation de la parathyroïde inférieure droite (arrêt de l'extension des lésions cutanées et régression partielle de celles-ci), nous avons proposé à notre malade l'ablation de la parathyroïde inférieure gauche.

L'intervention est pratiquée le 23 mai 1936 par le Dr Boppe. Anesthésie loco-régionale.

Incision gauche. On constate un feutrage d'adhérences entre les muscles sous-hyoïdiens et le corps thyroïde. On

arrive péniblement à libérer la face postérieure de la thyroïde ; on reconnaît le récurrent et la thyroïdienne inférieure que l'on respecte.

On ne voit pas de parathyroïde inférieure.

Après avoir récliné le récurrent, on résèque une mince couche de corticale thyroïdienne au niveau du pôle inférieur de la glande.

Pas d'hémorragie appréciable.

Après vérification de la plaie opératoire on suture : plan musculaire, plan cutané.

Vers 13 heures, la malade accuse une sensation d'étouffement et appelle l'infirmière et le D^r Garnier. A ce moment, elle n'est ni cyanosée, ni pâle. Puis tout semble rentrer dans l'ordre. La malade reçoit ses visites et paraît parfaitement bien jusqu'à 15 heures. Mais soudain apparaissent des phénomènes d'étouffement, de dyspnée et de cyanose et en quelques minutes la malade meurt.

Protocole de l'autopsie pratiquée le 24 mai 1936.

Les os du crâne sont plus durs que normalement, secs et blancs. Les côtes se coupent très facilement à l'ostéotome. A l'ouverture du thorax on découvre un volumineux hématome cervico-médiastinal englobant toute la base du cou (larynx, trachée, œsophage, espace rétro-pharyngien, imbibition des muscles prévertébraux), ayant diffusé dans la direction du tronc brachio-céphalique à droite et encore davantage à gauche, descendant dans le tissu cellulaire rétro-œsophagien et pré-aortique jusqu'au diaphragme. Il existe même une infiltration de la paroi de l'œsophage.

Poumon droit : 525 grammes.

Poumon gauche : 405 grammes.

Cœur : Symphyse du péricarde très étendue, presque totale. La valvule mitrale est rétractée, enroulée, fibreuse.

Rien d'anormal aux valvules tricuspide et aortique. Au niveau de l'aorte un léger athérome.

Foie : 1 kgr. 580. Il est congestionné et présente quelques ilots de dégénérescence graisseuse.

Rate : 140 grammes. Lésions de périsplénite scléreuse.

Pancréas : 80 grammes.

Rein droit : 80 grammes.

Rein gauche : 90 grammes.

Congestion diffuse des reins avec sclérose discrète. La corticale est légèrement diminuée d'épaisseur.

Utérus et ovaires : 150 grammes. L'utérus, fibromateux, est dur à la coupe. Existence de deux fibromes sous-muqueux du volume d'une cerise. Deux petits kystes ovariens.

Cerveau : 1 kgr. 175. Importante congestion veineuse.

Œsophage : L'œsophage étalé montre deux sortes de lésions :

1° Un aspect dilaté de toute la portion thoracique correspondant à l'image radiographique.

2° Des lésions de la muqueuse au niveau du tiers moyen donnant une apparence de plaque de leucoplasie. Ces plaques sont encore plus proéminentes au niveau de la portion diaphragmatique revêtant presque un aspect verruqueux. Elles s'étendent à cet endroit sur 4 à 5 centimètres de hauteur, descendant jusqu'au niveau du cardia. La muqueuse présente dans cette zone un aspect noirâtre qui tranche nettement avec le reste.

[Nous adressons nos très vifs remerciements à M. le Dr Halphen, Oto-rhino-laryngologiste de l'hôpital Saint-Louis, qui a bien voulu examiner la pièce avec nous et dicter les lignes ci-dessus, résumé de ses constatations.]

EXAMEN HISTOLOGIQUE : L'étude histologique de l'œsophage, faite par le Dr Martineau à qui nous sommes heureux d'adresser nos plus vifs remerciements, a montré au niveau du 1/3 moyen un épithélium normal. La sous-muqueuse est épaissie. Hypertrophie de la *muscularis mucosae* où l'on note la présence d'amas lymphoïdes. Le tissu glandulaire est normal. Il existe une infiltration discrète de cellules rondes avec quelques rares polynucléaires.

Au niveau des lésions signalées à l'occasion de l'examen macroscopique, lésions intéressant le 1/3 inférieur de l'œsophage, on constate les altérations suivantes :

La muqueuse est normale. La couche choriale superficielle est dense avec des vaisseaux gorgés de sang. Les fibres sont épaissies, lamellaires. Au niveau de la *muscularis mucosae* on observe une zone hémorragique étendue avec hématies libres au milieu desquelles on trouve des vaisseaux hypertrophiés, entourés de tissu conjonctif. Cette hémorragie s'étend en profondeur, dissociant les fibres conjonctives et les faisceaux des fibres musculaires. Elle atteint l'adventice.

Il existe, enfin, une atrophie nette ainsi qu'une diminution appréciable des éléments musculaires tant au-dessus qu'en dessous de la lésion.

Observation II (Cas personnel).

RÉSUMÉ : *Début par paresthésies de la face et troubles neuro-vasculaires des doigts ; atteinte précoce de la cavité buccale ; sclérodactylie et sclérodermie de la face, du cou, du thorax et de l'abdomen ; troubles de la déglutition ; gastrostomie ; lésions œsophagiennes.*

M^{me} S... Fernande, âgée de 56 ans, sans profession, entre dans le Service le 22 décembre 1936 pour des troubles

graves de la déglutition s'accompagnant de modifications sclérodermiques particulièrement importantes au niveau de la face, du cou et des extrémités supérieures.

La maladie a débuté il y a 5 ans environ et, semble-t-il, à la suite d'une crise de rhumatisme aigu. Cette atteinte rhumatismale à peine jugulée, la malade aurait présenté une période d'hypersalivation, puis une parotidite droite très douloureuse ayant guérie spontanément en 3 ou 4 jours. A la même date se situe une tuméfaction peu douloureuse avec rougeur des doigts, tuméfaction assez importante pour gêner la malade dans ses travaux de ménagère. Dans les mois qui suivent, elle remarque une altération progressive de la peau des mains qui devient luisante, indurée, difficile à plisser. Des modifications semblables apparaissent au niveau de la face s'accompagnant de phénomènes de paresthésies uniquement localisés au côté droit. Les sensations tactiles sont perçues comme à travers une couche de coton. Depuis cette époque, elle éprouve au niveau des muqueuses buccales et labiales :

— une sensation de « plaie à vif » ;

— une gêne de la parole due au frottement douloureux des lèvres l'une contre l'autre ;

— une gêne de la déglutition et de la mastication. Cette gêne, dit-elle, est due non seulement à la brûlure des lèvres, accentuée par le contact des aliments, mais encore à la diminution de la salive. Cette diminution va en s'accroissant, au point qu'actuellement, il lui est, dit-elle, difficile de coller un timbre. Au cours de l'aggravation progressive de ces troubles, elle présentait en outre 3 à 4 poussées de stomatite avec enduits pultacés, œdème des lèvres, une température à 40. Ces poussées se seraient produites dans les deux premières années ; depuis, elle n'aurait plus jamais eu

d'œdème des lèvres. A signaler enfin qu'un certain nombre de dents ont dû être extraites pour carie et non pyorrhée, sans aucune suppuration.

Même accentuation progressive des altérations tégumentaires qui s'étendent successivement au cou, au thorax et à l'abdomen d'une part, aux avant-bras et aux bras d'autre part.

EXAMEN DE LA MALADE (23 décembre 1936).

Face : La peau est lisse, tendue, luisante. Les traits sont figés, les mouvements de la mimique presque inexistants. On note un affaissement de l'étage inférieur de la face, car la malade est édentée complète du haut, partielle du bas. Les lèvres sont petites ; le versant muqueux fortement réduit dans son étendue, la muqueuse sèche, desquamante. Il n'y a pas de perlèche. L'ouverture de la bouche est limitée : on passe à peine un doigt entre le bord libre des incisives inférieures et la crête alvéolaire supérieure. L'orifice buccal est considérablement rétréci. Au cours de cette ouverture forcée, la mimique de la malade exprime la douleur. Sauf quelques taches pigmentées au niveau de l'angle supéro-interne des yeux et des pommettes, la coloration de la peau est normale. Il n'y a pas de téléangiectasies, pas de modification de la chaleur locale.

Cou : La peau est très infiltrée, tendue, le plissement en est presque impossible. Les téguments présentent une pigmentation brunâtre diffuse, parsemée de taches dépigmentées d'un blanc nacré.

Les mouvements du cou sont nettement limités, la malade ne peut toucher la poitrine avec son menton, ni mettre la tête en hyperextension.

Tronc : La peau est lisse, cireuse et infiltrée surtout à la partie supérieure du thorax où on la plisse difficilement. Elle présente une pigmentation brunâtre diffuse, particulièrement accentuée au niveau des flancs et des lombes. La peau de l'abdomen offre un aspect vaguement réticulaire, les taches pigmentées alternant avec des vergetures blanchâtres, séquelles de nombreuses grossesses. Les poils du pubis sont peu fournis, les poils axillaires absents. La température locale est normale.

Membres supérieurs : Les membres supérieurs présentent une atteinte sensiblement symétrique, atteinte étant à son maximum aux régions distales, plus discrète aux régions proximales.

Aux épaules, la peau est à peine infiltrée et de coloration quasi normale ; mais au fur et à mesure qu'on se rapproche du bras et de l'avant-bras la peau, d'une teinte légèrement brunâtre, devient plus nettement épaissie et squameuse. On la plisse difficilement. Cependant, c'est au niveau des mains qu'on trouve les lésions les plus caractéristiques. La peau des doigts en particulier est très infiltrée, lisse et luisante. Il est absolument impossible de la plisser, ni même de la soulever tant elle paraît collée aux plans sous-jacents. Le médius droit présente à la face dorsale de l'articulation phalango-phalangienne deux petites ulcérations atones très rebelles, survenues à l'occasion d'un traumatisme minime. Ulcération analogue à la face dorsale de l'articulation phalango-phalangienne du 5^e doigt gauche et à la pulpe de l'index droit. Quelques cicatrices blanchâtres à la pulpe de plusieurs doigts témoignent d'ulcérations antérieures. Il existe enfin des érosions discrètes au niveau du sillon péri-unguéal de presque tous les doigts. De nombreuses taches

achromiques alternant avec des plages pigmentées donnent aux doigts un aspect bigarré.

La température locale est nettement abaissée.

Les mouvements des doigts sont limités. L'extension complète est impossible. La flexion est plus touchée encore : la malade ne peut fléchir les doigts dans la paume de la main.

Les membres inférieurs : Les membres inférieurs sont à peu près indemnes de lésions. Les téguments des cuisses paraissent légèrement modifiés. Cependant l'infiltration de la peau y est à peine perceptible. Elle se laisse aisément plisser. La pigmentation abdominale se prolonge jusqu'aux cuisses sans dépasser les genoux. Aucune altération tégumentaire au niveau des jambes et des pieds.

Les muqueuses : La muqueuse buccale est lisse, vernissée, en raison de la diminution de la sécrétion salivaire. Elle a un aspect atrophique. Elle ne présente ni pigmentation, ni ulcérations.

La langue est difficilement tirée hors de la bouche. Cette absence de mobilité n'est pas due à la rétraction du frein qui est normal, mais plutôt, semble-t-il, à une gêne musculaire plus profonde, pharyngienne.

La muqueuse linguale est sèche, décapillée, surtout sur les bords. La sensibilité subjective est très vive : la sensation de brûlure perçue à la muqueuse buccale, et plus spécialement aux lèvres, est intolérable. Il ne semble pas, cependant, y avoir de troubles de la sensibilité objective.

Le maxillaire supérieur est complètement édenté ; les crêtes sont normales, assez saillantes pour supporter une prothèse. Au maxillaire inférieur subsistent les incisives et la canine gauche, solidement implantées. Le rebord alvéolaire n'est pas résorbé d'une façon exagérée.

L'examen rhino-pharyngien et laryngien pratiqué par le Dr Halphen s'est montré négatif.

EXAMEN VISCÉRAL ET ANTÉCÉDENTS.

Poumons : quelques râles de bronchite aux deux bases.

Cœur : normal ; tension artérielle (Vaquez, cou-de-pied droit) 12-8 ; pouls, 80.

Foie : légèrement augmenté de volume, dépassant de 2 travers de doigt le rebord costal.

Rate : normale.

Appareil digestif : normal, sauf les troubles de la déglutition déjà signalés. Depuis quelques mois ces derniers se sont accentués à un tel point qu'ils ont entraîné une dénutrition rapide. Abstraction faite de la difficulté de la mastication et de l'absence de salivation, la malade a la sensation qu'au niveau de l'extrémité supérieure de l'œsophage un obstacle s'oppose au passage de tout aliment solide. De fait, la malade ne se nourrit plus depuis des semaines que de purées et de liquides. Dès les premiers jours de son entrée à l'hôpital une gastrostomie lui a été conseillée, mais pendant longtemps la malade a refusé de se prêter à une intervention chirurgicale.

Système nerveux : normal.

Corps thyroïde : aucune modification de volume ni de consistance.

Les antécédents personnels de la malade ne présentent aucun intérêt particulier. La malade a eu 9 enfants ; pas d'avortement. Trois enfants sont morts en bas âge, l'un de méningite tuberculeuse, les deux autres de broncho-pneumonie. Une fille est morte à l'âge de 21 ans d'une paralysie ascendante.

EXAMENS SPÉCIAUX : En raison de l'état grave de la malade il n'était pas question ni d'œsophagoscopie ni d'étude radioscopique du transit œsophagien.

L'examen radiologique du squelette nous a montré :

- une légère décalcification du massif facial ;
- une décalcification assez marquée des articulations scapulo-humérales, en particulier de la tête humérale avec, des deux côtés, une petite calcification en regard de la grosse tubérosité ;
- au niveau de l'extrémité distale des membres supérieurs :

à gauche, une légère décalcification du carpe et au voisinage des articulations des doigts ; une résorption partielle de la phalangette de l'index ;

à droite, la décalcification est un peu plus importante. Au niveau du pouce et de l'index, résorption partielle de la phalangette. De petites calcifications à l'extrémité du pouce, de l'index et du médius qui, par ailleurs, est normal.

EXAMENS DE LABORATOIRE du 28 décembre 1936.

Hématimétrie :

Hématies	4.740.000
Leucocytes	8.800
Polynucléaires neutrophiles ..	86 %
Polynucléaires éosinophiles ..	6 %
Moyens mononucléaires	20 %
Monocytes	6 %
Hecht, Wassermann, Desmoulières.	négatifs
Besredka-Goldenberg	+++
Vernes-résorcine	13
Sédimentation globulaire	1 h. : 40 mm
— —	2 h. : 75 mm
— —	24 h. : 110 mm

Urée sanguine	0 gr. 31 ‰
Constante uréo-sécrétoire.....	0,140
Glycémie	1 gr. 10 ‰
Cholestérolémie	2 gr. 25 ‰
Acide urique plasmatique	0 gr. 048 ‰
Phosphore sanguin	0 gr. 132 ‰
Calcium sanguin	0 gr. 097 ‰

Le 19 janvier 1937, la malade, acceptant la gastrostomie, passe dans le Service du Dr Moure où elle est opérée le jour même par M. Orsoni. Gastrostomie à la Witzel :

Incision à 2 travers de doigt de la ligne médiane remontant jusqu'au rebord costal. Le muscle est réduit à une couche très mince. On attire facilement l'estomac.

Enfouissement d'une sonde de Nélaton N° 40. Ouverture de l'estomac dans la région de la grosse tubérosité. On enfonce la sonde de 5 à 6 centimètres ; puis on l'enfouit par une bourse au fil de lin.

Plan d'enfouissement au fil de lin par points séparés dont les chefs servent à fermer le péritoine. Catgut sur l'aponévrose. Crins sur la peau.

La malade meurt de broncho-pneumonie double le 21 janvier 1937.

PROTOCOLE D'AUTOPSIE (23 janvier 1937).

Il n'existe aucune anomalie au niveau de la plaie opératoire : les sutures sont étanches. A l'ouverture de l'abdomen on constate l'existence de quelques *adhérences péritonéales*.

Le foie, légèrement congestionné, est le siège d'une périhépatite assez dense et vraisemblablement ancienne.

Rien de particulier à signaler au niveau de la *rate*, *des reins*, *des surrénales ni de l'utérus et des ovaires*. Aucune anomalie *gastrique* apparente.

Thorax : Le cœur est normal ; il existe quelques plaques laiteuses à la surface du ventricule gauche.

Le poumon présente de chaque côté des adhérences pleurales épaisses et blanchâtres rendant difficile son décollement. De place en place quelques placards fibrineux à la surface des deux poumons. A leur section on constate de chaque côté l'existence de nombreux foyers de broncho-pneumonie.

L'œsophage est d'apparence normale : aucune érosion ni ulcération ou fistule. Pas de suppuration périœsophagienne. La muqueuse apparaît cependant anormalement blanchâtre et lisse, surtout dans son tiers supérieur. Aspect analogue de la face postérieure des replis arythénoïdo-épiglottiques et de la base de la langue dont la papillation a pratiquement disparu.

Des fragments sont prélevés aux fins d'examens histologiques, notamment 3 fragments d'œsophage intéressant les parties supérieure, moyenne et inférieure.

EXAMEN HISTOLOGIQUE (D^r Martineau).

Au niveau des 1/3 supérieur et moyen de l'œsophage : L'épithélium est normal. La sous-muqueuse, richement vascularisée, apparaît très épaissie, revêtant un aspect lamellaire. Elle présente une infiltration modérée de cellules rondes du type mononucléaire et de quelques rares polynucléaires. On note quelques vestiges d'amas lymphoïdes.

La couche choriale est plus dense en superficie. Les glandes ne sont pas modifiées. Il existe peu de fibres élastiques. De plus, elles sont fragmentées, « en poussière ». Elles apparaissent plus denses à la partie profonde, au contact des muscles.

Les fibres musculaires ont un aspect dissocié, vacuolaire, nettement atrophique.

Au niveau du cardia : Epithélium normal. Epaissement important de la sous-muqueuse surtout à la partie profonde. Les glandes sont normales, les vaisseaux abondants et dilatés. Les fibres élastiques semblent à peu près normales, denses en profondeur, plus rares en superficie. Les vaisseaux, gorgés de sang, présentent des parois épaissies dont les cellules endothéliales bombent dans la lumière. Atrophie de la couche musculaire.

Observations III (Cas personnel (1)).

RÉSUMÉ : *Début par pigmentation périombilicale ; syndrome de Raynaud typique ; sclérodactylie ; parathyroïdectomie ; sclérodermie progressive de la face, du cou, du tronc et des membres inférieurs ; lésions buccales ; troubles de la déglutition ; étude radiologique du transit œsophagien.*

M^{me} K..., 26 ans, brodeuse, entre dans notre Service le 26 septembre 1936, pour sclérodermie progressive.

Le début de la maladie a été insidieux et le premier symptôme qu'ait remarqué la malade est l'existence d'une pigmentation péri-ombilicale : elle en fixe la date aux environs de la puberté, soit à l'âge de 13 ans ; cette teinte brune, d'abord localisée, s'est lentement étendue au reste du ventre, aux cuisses et enfin aux avant-bras. Pendant cette lente extension qui dure 2 à 3 ans, aucune douleur, aucune

(1) Une partie de cette observation a été publiée par MM. Weissenbach, Martineau et Stewart dans le *Bulletin de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, cf. N° 8, novembre 1936, p. 1623.

modification de la souplesse de la peau, aucune gêne dans les mouvements si précis de son métier qu'elle commençait à apprendre. Ce n'est que trois ans plus tard, à l'âge de 16 ans, qu'elle se met à présenter des douleurs au niveau des mains : sa description est celle d'un syndrome de Raynaud typique avec phase de syncope, puis d'asphyxie des doigts durant 5 à 10 minutes accompagné de douleurs « d'onglée » ; ces crises d'abord rares survenant uniquement l'hiver, le matin, au moment de la toilette, ont eu tendance à se répéter plus fréquemment, à se prolonger et un an plus tard apparaissaient, d'après la malade, au niveau des doigts les premières taches de sphacèle et des ulcérations. En même temps elle s'apercevait que la peau des doigts, puis celle des avant-bras devenait de plus en plus « raide » et les mouvements de moins en moins faciles. Cette « raideur » de la peau a lentement progressé et c'est seulement au mois de novembre 1935 que, inquiétée par son accentuation régulière, sa généralisation, elle consulte notre collègue, le Dr Vigne à la Clinique dermatologique de Marseille, que nous remercions vivement de tous les renseignements cliniques, biologiques et opératoires qu'il a bien voulu nous transmettre sur cette malade. Le 6 janvier 1936, après 2 mois d'observation, une parathyroïdectomie est décidée et effectuée par le prof. Brémont qui enlève les parathyroïdes droites supérieure et inférieure. Le contrôle histologique montre qu'il s'agit bien des deux glandes parathyroïdes, mais celles-ci ne présentent aucune altération notable. La malade est revue régulièrement et on constate les premières semaines une diminution des crises d'acro-asphyxie. Cette amélioration ne semble pas s'être maintenue et la malade, au mois de septembre, vient consulter à l'hôpital Saint-Louis.

Face : L'ensemble du visage est lisse, peu expressif : les

mouvements de la mimique sont très diminués ; l'ouverture de la bouche est difficile, l'occlusion complète des yeux impossible. Dans le détail : joues et front sont remarquablement lisses, sans rides. La bouche est petite, les lèvres amincies. On a cette impression d'amincissement au niveau du nez et des oreilles dont le lobule a presque disparu. La coloration de la peau à la face proprement dite est normale ; seul le front est légèrement pigmenté. Il n'existe pas de télangiectasies. Au front, un peu à gauche de la ligne médiane cicatrice triangulaire, séquelle d'un bouton d'Orient. Au palper, la peau, épaissie, infiltrée, ne peut être ni plissée ni mobilisée sur les plans sous-jacents ; pas de modification de la chaleur locale et de la sensibilité. Le cuir chevelu est normal.

Cou : Il est le siège d'une pigmentation diffuse brunâtre, non uniforme, interrompue surtout à la nuque par des taches losangiques où la peau atrophique est d'un blanc nacré, ce qui donne à l'ensemble un aspect réticulé. Il existe sur la nuque une ou deux plaques rose-violacé s'effaçant incomplètement à la pression et finement télangiectasiques. A la face antérieure du cou : cicatrice un peu saillante de la parathyroïdectomie. La peau au niveau du cou est modérément infiltrée et peut sans trop de difficulté être plissée et mobilisée.

Tronc : Il apparaît dans son ensemble mince, gracile ; la peau est tendue, lisse, sans plis, de telle sorte que les seins, petits et fermes, forment de véritables cônes effilés ; mais ce qui frappe surtout c'est l'intensité de la pigmentation qui occupe tout le tronc : pigmentation brunâtre, « addisonienne », pas absolument uniforme d'ailleurs. Elle respecte presque entièrement en avant les régions sous-claviculaires et est moins marquée au niveau des fosses iliaques où elle

est réduite à un pointillé pigmenté ; au niveau des lombes elle est également interrompue par des zones de peau plus claire qui sont, par places, le siège de taches rose-violacé finement télangiectasiques. Partout ailleurs la pigmentation forme une véritable nappe ininterrompue plus foncée autour de l'ombilic, nappe présentant au niveau des orifices pilaires de fins points plus clairs de la dimension d'une tête d'épingle donnant à cette nappe un aspect pointillé. Au palper, sur tout le tronc, la peau épaissie est quasi impossible à plisser. La température locale est nettement abaissée. Poils du pubis peu fournis ; pas de poils axillaires.

Membres supérieurs : Ils sont à peu près symétriquement, profondément atteints et cette atteinte croît de la racine à la périphérie. Aux épaules, dont la température locale est nettement augmentée, la peau, violacée, peut être nettement plissée ; aux bras, par contre, la peau, de coloration d'ailleurs normale, est lisse, finement squameuse et nettement épaissie. Le plissement en est presque impossible. De plus, la température est abaissée. Les avant-bras sont encore plus atteints. Ils sont grêles et la peau qui les recouvre est dépourvue de poils, lisse, cireuse et de coloration brun-clair. Au palper il paraît impossible d'apprécier sa consistance tant elle est collée au plan ostéo-musculaire sous-jacent ; là encore la chaleur locale est nettement diminuée. A la face postérieure des deux coudes existent deux petites ulcérations cratériformes légèrement douloureuses, survenues il y a 4 à 5 mois aux dires de la malade. Ce sont les mains qui présentent les déformations les plus caractéristiques de scléro-dactylie : petites, déformées en griffe du fait de l'impossibilité d'extension complète des doigts, surtout des deux auriculaires. Le teint jaunâtre, cireux, est caractéristique. Les doigts sont amincis, fuselés et aux deux

index la troisième phalange apparaît même diminuée de longueur comme si l'os sous-jacent était partiellement résorbé. A la face dorsale de presque toutes les articulations métacarpo-phalangiennes et phalango-phalanginiennes existent de petites ulcérations cratériformes atones, légèrement croûteuses n'ayant aucune tendance à la cicatrisation ; de même à la pulpe de presque tous les doigts on trouve de petites cicatrices déprimées. Ulcérations, cicatrices sont, dit la malade, le reliquat de « petites taches noires » de sphacèle consécutives aux crises d'acro-syncope et d'acro-asphyxie particulièrement prolongées. Les ongles sont également altérés : striés longitudinalement, leur bourrelet matriciel a disparu. De toutes les modifications aux membres supérieurs résulte une gêne considérable de tous les mouvements dans les actes les plus simples de la vie courante.

Membres inférieurs : Les cuisses, dans leur partie supérieure, surtout à la face interne, sont le siège d'une pigmentation « ponctuée » qui prolonge en bas la pigmentation abdomino-thoracique. La peau est lisse, infiltrée, impossible ou presque à plisser. La température locale est légèrement abaissée, mais tous ces caractères s'atténuent au fur et à mesure que l'on descend au delà du genou. A la face antérieure du genou gauche, sous une peau un peu amincie et rouge, on perçoit au palper une masse losangique, grenue irrégulière, de consistance pierreuse. Jamais, aux dires de la malade, il n'y a eu à ce niveau d'élimination calcaire. Les jambes et les pieds sont absolument normaux.

Muqueuses : Nous avons déjà mentionné plus haut la diminution de l'orifice buccal. A l'ouverture de la bouche, on est encore plus frappé :

- 1° par la forte réduction de ses diamètres, sa forme circulaire ;
- 2° par une véritable atrophie des lèvres qui ne semblent pas plus épaisses au niveau de leur bord libre qu'à leur attache vestibulaire. Le versant muqueux est à peine distinct du revêtement cutané.

Par ailleurs, la muqueuse buccale semble légèrement atrophique. Elle ne présente aucune pigmentation particulière.

La langue paraît normale, sauf à son extrême pointe qui est un peu rétractée et recouverte d'une muqueuse atrophique. D'autre part, la langue ne peut être tirée complètement dehors du fait d'une brièveté du frein dont il est impossible de dire si elle est congénitale ou acquise. Le frein n'a pas cet aspect cicatriciel blanchâtre si souvent signalé dans la sclérodermie. Il ne semble pas avoir de troubles dans le fonctionnement des glandes salivaires.

EXAMEN VISCÉRAL ET ANTÉCÉDENTS.

Poumons : normaux.

Cœur : normal ; pouls 60, tension artérielle (Pachon, cou-de-pied droit) 13-7. L'étude oscillométrique a montré : aux avant-bras un indice oscillatoire de 1 pour une pression de 9 centimètres, les oscillations n'étant perceptibles que de 10 à 8 centimètres de Hg de pression. Aux cou-de-pied un indice oscillatoire de 2 pour une pression de 10 centimètres, les oscillations étant perceptibles depuis 13 jusqu'à 5 centimètres de Hg de pression.

Appareil digestif : normal. Cependant, la malade dit éprouver de temps à autre une certaine gêne à la déglutition, trouble qui va en s'accroissant comme nous verrons plus loin.

Système nerveux : normal, à part une légère hyper-réflexivité des quatre membres sans aucun signe d'ailleurs d'atteinte pyramidale.

Corps thyroïde non augmenté de volume. La malade depuis l'âge de 13 ans est régulièrement et suffisamment réglée.

Les antécédents personnels de la malade ne nous ont rien appris qui mérite d'être retenu en dehors d'un bouton d'Orient du front qu'elle a eu à l'âge de 3 ans. Antécédents familiaux : père mort à 47 ans de fièvre typhoïde, mère morte à 35 ans de tuberculose pulmonaire et un frère de méningite vraisemblablement tuberculeuse.

EXAMEN RADIOLOGIQUE : L'examen radiologique du squelette nous a montré un certain nombre de faits :

a) il existe au niveau des membres supérieurs une décalcification diffuse d'ailleurs discrète au voisinage des articulations des doigts ;

b) il n'existe pas de lésions articulaires proprement dites : les contours sont partout conservés, il en est de même de la structure des différents os ;

c) aux mains dont l'étude est rendue malaisée par l'impossibilité d'extension complète des doigts, qui crée des images de fausses synostoses, on constate une résorption partielle des dernières phalanges des deux index ;

d) en avant de la rotule gauche et le long de la paroi thoracique à droite, en regard de l'omoplate, existent des taches opaques irrégulières du volume de grains de riz correspondant à des calcifications sous-cutanées.

Un examen radiographique de l'œsophage ayant été pratiqué ultérieurement, il en sera question plus loin.

ETUDE BIOLOGIQUE : 16 octobre 1936.

Hématimétrie :

Hématies	3.940.000
Leucocytes	9.000
Polynucléaires neutrophiles	72 %
Polynucléaires éosinophiles	6%
Moyens mononucléaires	18 %
Monocytes	4 %
Urée sanguine	0 gr. 34 ‰
Constante uréo-sécrétoire.....	0,100
Glycémie	1 gr. 15 ‰
Cholestérolémie	1 gr. 80 ‰
Acide urique plasmatique	0 gr. 048 ‰
Calcium sanguin	0 gr. 098 ‰
Phosphore sanguin	0 gr. 132 ‰
Réserve alcaline	67 volumes
PH	7,42
Hecht, Wassermann, Desmoulières.	négatifs
Besredka-Goldenberg	++++
Vernes-résorcine.....	20
Vitesse de sédimentation.....	1 h. : 15 mm
— —	2 h. : 30 mm
— —	3 h. : 45 mm
— —	24 h. : 65 mm
Urines	ni albumine, ni sucre
Métabolisme basal.....	— 7,9 %

Examen interférométrique (D^r Durupt, méthode de Durupt et Schlésinger) :

Hypophyse totale	4,0
Thyroïde	4,2
Surrénale totale	2,6
Parathyroïde (deux substrats différents).....	2,4 et 3,0

soit valeurs normales.

Epreuves vaso-motrices :

a) après injection sous-cutanée de 0 gr. 20 d'acétylcholine l'indice oscillatoire monte de 2 1/2, à 9 centimètres de pression, la courbe oscillométrique s'allonge ; les oscillations sont perçues de 12 à 6 centimètres de pression. Ces modifications persistent pendant 30 minutes environ ;

b) après injection d'histamine aucune modification ;

c) épreuve du bain chaud (avant-bras gauche) : l'indice oscillatoire monte de 4 à une pression de 9 centimètres. La courbe s'allonge considérablement, les oscillations sont perçues de 14 à 4 centimètres de Hg de pression ;

d) l'étude de la raie vaso-motrice montre une absence de la zone normale de vaso-constriction au contact de la strie de grattage.

Réflexe oculo-cardiaque : pouls au départ, 88 ; après 1 minute : 76 ; à la 2^e minute : 72 ; à la 3^e minute : 68 ; le pouls revient progressivement à la normale, sans inégalités, en 2 minutes environ.

Réflexe splanchnique : pas de modification.

Depuis son admission dans le Service (26 septembre 1936), la malade a été soumise à divers traitements : acétylcholine, extrait thyroïdien, extrait thymique, efflozone, 21 séances d'ondes courtes. Son état général s'est sensiblement amélioré : en effet, la courbe du poids s'élève progressivement. Pesant 45 kilos le jour de son hospitalisation, pour une taille de 150 centimètres, son poids est à la fin du mois d'avril 1937 de 48 kgr. 600, soit une augmentation de 3 kgr. 600 dans l'espace de 7 mois. Par contre, l'état des téguments semble rester stationnaire. Peut-être ses traits sont-ils un peu moins figés, sa mimique un peu plus aisée. Soulignons cependant que la température locale au niveau

des avant-bras, très abaissée à son entrée, s'est nettement élevée depuis, fait que la malade nous a signalé elle-même.

Au point de vue viscéral, la malade a présenté au début du mois de janvier 1937 une aggravation des légers et très intermittents troubles de la déglutition qu'elle avait accusés auparavant. Ces troubles dysphagiques présentent un caractère très spécial : L'acte de déglutition proprement dit s'effectue normalement. La malade n'éprouve aucune gêne pour avaler. Les aliments solides sont aussi bien déglutis que les liquides, mais une fois déglutis, la malade a la sensation qu'ils s'arrêtent à la hauteur du manubrium. Cette sensation la malade l'éprouve aussi bien pour les aliments solides que pour les aliments semi-liquides tels que potages, bouillies, etc. Le transit des liquides seuls s'effectue normalement. Cette impression d'un arrêt des aliments persiste, aux dires de la malade, pendant 2 à 3 heures, s'accompagnant de nausées et de renvois acides, jamais de vomissements.

Ces troubles surviennent à chaque repas, aussi bien au petit déjeuner, qu'au déjeuner et au dîner. Au bout de 2 heures environ la malade voit cette gêne diminuer, les aliments arrêtés à mi-hauteur de l'œsophage semblant passer progressivement et par petites fractions dans l'estomac. A cette gêne du transit œsophagien s'ajoutent de vives douleurs se traduisant par des crampes et des brûlures. Dès que les aliments ont gagné l'estomac tout phénomène douloureux disparaît. Depuis l'administration quotidienne de vingt-cinq gouttes de teinture de belladone, brûlures et crampes ont complètement cessé, mais la sensation d'arrêt des aliments persiste quoiqu'elle semble un peu moins accusée qu'avant le traitement belladonné.

L'étude radiologique du transit œsophagien faite en col-

laboration avec notre ami, le Dr Pizon, a été des plus instructives. Nous avons procédé de la même façon que le Professeur Ken Kuré, utilisant une bouillie de la même consistance (Farine de sarrasin, 60 gr., sulfate de baryum 100 gr., eau distillée 320 gr.) pour étudier successivement le temps bucco-pharyngien, le temps d'évolution et le temps de passage. L'examen a été pratiqué les 21 et 22 avril 1937.

Voici les résultats que nous avons obtenus dans la position debout :

		Temps chez un sujet normal
Le temps bucco-pharyngien est de	1 s.	1 s.
Le temps d'évolution est de	12,6 s.	5,6 s.
Le temps de passage est de	14 m.	8,1 s.

La majeure partie du repas traverse rapidement, quoique de façon fractionnée, les 2/3 supérieurs de l'œsophage. Une certaine quantité de bouillie reste adhérente aux parois mettant en évidence la béance prolongée de la lumière œsophagienne. Arrivé au 1/3 inférieur de l'œsophage, le bol alimentaire y persiste plus de 14 minutes avant que la partie initiale ne s'engage dans l'estomac.

Dans le décubitus dorsal :

		Temps chez un sujet normal
Le temps bucco-pharyngien est de	2 s.	1 s.
Le temps d'évolution est de	2 m. 50 s.	7 s.
Le temps de passage est de	39 m. 40 s.	8 s.

Le décubitus accentue considérablement les anomalies observées en position verticale. Il existe un premier arrêt de la bouillie opaque à la hauteur de la crosse aortique, arrêt d'une durée de plus de 2 minutes. Un 2^e arrêt excessivement prolongé est ensuite enregistré au voisinage du

cardia. Ce n'est qu'au bout d'une quarantaine de minutes que la majeure partie du repas gagne l'estomac. L'atonie des parois œsophagiennes est considérable. Le transit physiologique n'existe pratiquement plus dans le décubitus alors que normalement les ondes péristaltiques assurent le passage même pour un sujet placé la tête en bas (Belot et Béclère).

Un cliché pris 26 minutes 20 secondes après l'absorption du repas opaque met en évidence la persistance de la baryte dans l'œsophage. D'autres radiographies ont été pratiquées après absorption d'un mélange plus épais (gélobarine 100 gr., eau distillée Q. S. P. 180 cc.). Elles nous montrent :

1° l'intégrité morphologique absolue de l'œsophage dont les dimensions et la forme générale sont parfaitement conservées ;

2° l'absence quasi totale de motricité, l'impassibilité pour ainsi dire de cet œsophage, véritable tube béant dont aucune contraction ne vient modifier l'aspect ;

3° l'existence d'un arrêt prolongé (plusieurs clichés ont été pris un quart d'heure et plus après l'absorption du bol opaque) de la masse barytée au niveau de l'angulation normale dessinée par l'œsophage immédiatement au-dessus de l'abouchement gastrique.

En raison de l'ouverture très limitée de la bouche, nous avons épargné à la malade les inconvénients d'une œsophagoscopie.

Observation IV (SCHMIDT : Un cas de sclérodermie
avec dysphagie).

RÉSUMÉ : *Début à la ménopause par paresthésies et cyanose des doigts ; périarthrite chronique ; atteinte de la cavité buccale ; troubles de la déglutition.*

Il s'agit d'une femme, âgée de 53 ans, qui tomba malade au moment de la ménopause, survenue aux environs de la cinquantaine. La maladie a débuté par des sensations de froid, par de la cyanose et par des paresthésies aux doigts dont les mouvements sont frappés d'une gêne progressive. La main gauche est atteinte la première. Début simultané de processus inflammatoires chroniques au niveau des articulations de l'épaule, du coude et des doigts aboutissant à des contractures plus ou moins accentuées. La peau des doigts est lisse et comme tendue. On note une importante pigmentation de la peau au dos des mains. A la face d'extension des articulations digitales existent quelques taches dépigmentées. Hyperpigmentation de la peau des pieds consécutive à des ulcérations répétées et rebelles.

Vers l'âge de 52 ans, la malade accuse des sensations de picotements et des paresthésies au niveau du menton. Les lèvres s'amincissent graduellement. La peau du nez est lisse, brillante et très indurée. Phénomènes de paresthésie à la pointe de la langue avec sensation de langue rôtie. L'ingestion des aliments est gênée en raison de l'absence de sensations gustatives et tactiles. Depuis 6 mois enfin, la malade éprouve de la difficulté à avaler les aliments solides qui s'arrêtent à la hauteur de la fosse jugulaire, mais ne sont jamais rejetés. La malade n'arrive pas à projeter la

langue en dehors des arcades dentaires, le frein lingual, raccourci, étant transformé en un cordon fibreux et épaissi.

L'examen radiologique ne montre ni sténose, ni dilatation secondaire de l'œsophage, mais ce dernier, enduit de bouillie barytée, demeure béant après le passage du bol opaque, fait qu'on n'observe jamais chez un sujet normal. Cette béance persiste un quart d'heure et plus après les derniers mouvements de déglutition.

Observation V (FESSLER et POHL : Le processus sténosant de l'œsophage dans la sclérodermie).

RÉSUMÉ : *Début sclérodactylique ; sclérodermie progressive ; dysphagie ; sténose œsophagienne.*

La malade, âgée de 62 ans, est atteinte depuis 6 ans environ d'une sclérodermie lentement progressive frappant les extrémités, la face et le thorax. A la suite de séjours répétés à l'hôpital, les troubles fonctionnels se sont légèrement améliorés. Depuis quatre ans, la malade accuse une gêne de la déglutition, gêne qui s'est accentuée progressivement au cours des deux dernières années. Depuis quelques mois la malade ne peut plus absorber que des bouillies et des liquides. Les aliments solides, dit-elle, sont avalés sans difficulté, mais ils s'arrêtent au niveau du sternum et donnent lieu à des nausées. Au début, quelques gorgées d'eau suffisaient pour les faire passer dans l'estomac, actuellement ce moyen de fortune demeure sans succès.

A son admission à l'hôpital la malade, petite, fluette, mal nourrie, présente le tableau clinique typique de la sclérodermie : mains en griffe, ulcérations et cicatrices au niveau des phalangettes, doigts amincis et effilés, ongles

dépolis. La peau est blanchâtre, indurée, impossible à plisser. Le processus sclérodermique s'étend du dos des mains aux bras jusqu'à la hauteur de l'épaule. D'autres foyers de sclérodermie existent, en outre, à la face, au thorax, au dos des pieds avec extension aux jambes. Les mouvements de la bouche sont légèrement entravés. La muqueuse buccale est pâle, le frein lingual raccourci, la langue déviée à gauche.

L'examen radioscopique met en évidence un rétrécissement circulaire siégeant au niveau du tiers inférieur de l'œsophage. La longueur de la partie sténosée est environ de 2 centimètres, son diamètre à l'endroit le plus serré de 2 à 3 millimètres. Au-dessus de la sténose l'œsophage est modérément dilaté, au-dessous il présente un élargissement diverticulaire. Le passage de la bouillie à travers le cardia est légèrement ralenti.

L'examen œsophagoscopique a fourni les précisions suivantes : jusqu'à une profondeur de 32 centimètres, l'œsophage est d'aspect et de calibre normal. A partir de cette limite la lumière se rétrécit rapidement. Le rétrécissement oppose une résistance absolue à une sonde même mince. La muqueuse saigne un peu, mais n'offre pas d'altérations importantes : pas de tumeurs, pas d'ulcères, ni même de formations cicatricielles nettes. On ne relève aucun traumatisme œsophagien dans les antécédents de la malade.

Un second examen radiologique est pratiqué après administration de papavérine qui ne montre aucune modification de la sténose.

Observation VI (KEN KURÉ et JIRO HIYOSHI : Sclérodermie avec dystrophie musculaire).

RÉSUMÉ : *Début par pigmentation de la peau ; sclérodactylie et sclérodermie progressive ; résorption partielle des phalanges ; absence de troubles fonctionnels œsophagiens ; perturbation du transit œsophagien décelée à l'examen radioscopique.*

Il s'agit d'un homme de 44 ans dont les antécédents ne présentent aucun intérêt particulier. A l'âge de 30 ans, il accuse une grande fatigue, des cryesthésies dans la région lombaire et des douleurs au niveau des articulations du coude et de l'épaule. En même temps le corps entier et, en particulier, le front deviennent le siège d'une pigmentation marquée. Cette pigmentation est particulièrement accusée aux lieux de frottement. En 1921, on fait le diagnostic de sclérodermie progressive et l'on institue un traitement à base de thyroïdine qui amène une légère amélioration.

En 1929, le malade est à nouveau admis dans le Service hospitalier. En plus de la pigmentation déjà signalée, on constate que la peau est indurée, luisante, impossible à plisser. Ces signes sont particulièrement marqués au front et aux parties terminales des extrémités. L'ouverture de la bouche et la protraction de la langue sont gênées. Les mouvements des doigts sont limités, les phalanges partiellement résorbées, les ongles atrophiés. La sécrétion sudorale est hautement diminuée au niveau des téguments lésés. Le malade ne présente pas de troubles de la déglutition.

L'examen radioscopique a montré :

Dans la station debout :

Le temps bucco-pharyngien est de. 2 s.

Le temps d'évolution est de 5,2 s.

Le temps de passage est de 9,3 s.

La bouillie atteint rapidement le cardia, mais demeure partiellement adhérente en mince couche à la paroi œsophagienne, mettant en évidence une béance persistante de l'œsophage.

Dans le décubitus dorsal :

Le temps bucco-pharyngien est de. 2,1 s.

Le temps d'évolution est de 32 s.

Le temps de passage est de 9 m.

Le passage du bol opaque est nettement perturbé. Il s'effectue très lentement. La bouillie persiste parfois pendant 5 minutes dans la région située en regard de la crosse de l'aorte. La portion sus-jacente est vide et fortement béante. On note un second arrêt prolongé au voisinage du cardia.

Le malade a succombé le 13 août 1934 à une tuberculose pulmonaire. L'autopsie pratiquée 12 heures après le décès a montré des lésions évidentes au niveau de l'œsophage. L'examen histologique, fait sur un fragment prélevé à la partie supérieure de l'œsophage, a mis en évidence l'intégrité de la muqueuse. La *muscularis mucosae* est atrophiée ; elle est le siège d'une prolifération marquée du tissu conjonctif. Les fibres musculaires, striées dans cette partie de l'œsophage, sont très atrophiées et parcimonieusement éparpillées dans le tissu conjonctif hypertrophié. Leur coupe transversale est arrondie ou ovale. Les fibres se distinguent les unes des autres par des différences d'épaisseur considérables.

Observation VII (GEOFFREY RAKE : Remarques sur la pathologie et la pathogénie de la sclérodermie).

RÉSUMÉ : *Début par syndrome de Raynaud ; sclérodactylie et sclérodermie progressive ; troubles fonctionnels œsophagiens ; étude anatomo-pathologique des lésions de l'œsophage.*

La malade, âgée de 30 ans, a été vue pour la première fois le 4 novembre 1919 alors qu'elle accusait une ankylose progressive des articulations et de la raideur des doigts. Trois ou quatre ans auparavant ses mains, au cours d'un hiver particulièrement rigoureux, devinrent très froides, cyanosées ou pâles. L'été suivant les symptômes s'améliorèrent, mais réapparurent à l'approche de l'hiver prochain et ainsi chaque année. Un an et demi avant son admission dans le Service, elle observa que sa peau s'indurait au niveau des extrémités des doigts et de leurs articulations ainsi qu'aux coudes. C'est au cours de l'été 1919 que fut établi le diagnostic de sclérodermie.

La raideur des articulations s'accroît progressivement et des taches d'aspect ciréux commencèrent par apparaître au niveau des téguments infiltrés. L'orifice buccal se rétrécit, des lésions d'atrophie frappèrent graduellement les lèvres, puis les muqueuses buccales.

Examen : La peau de la face est luisante, épaissie, lisse, collée aux plans sous-jacents. Les mêmes altérations de la peau se retrouvent sur les autres parties du corps, en particulier aux mains et aux avant-bras. On observe un peu partout et spécialement au cou des zones de pigmentation. Les extrémités des doigts présentent quelques cicatrices

et une résorption partielle des phalangettes. Les ongles sont épaissis, friables et striés. L'examen radiologique du tractus gastro-intestinal ne montre rien d'anormal, sauf une légère rétention cœcale. La selle turcique paraît être augmentée de volume.

La séro-réaction de la syphilis (Wassermann) est négative.

Amygdalectomie en 1919. Opothérapie thyroïdienne et hypophysaire.

La malade est revue en mai 1923. Son poids est légèrement diminué. Les lésions des téguments se sont étendues. Dès cette époque la malade commence à présenter des troubles qui semblent liés à un spasme de l'œsophage. L'examen radioscopique décèle l'existence d'une striction siégeant à l'extrémité inférieure de l'œsophage.

En octobre 1927, les troubles œsophagiens semblent s'être légèrement améliorés, par contre les lésions des téguments, en particulier, au niveau des doigts, ont encore progressé.

En juillet 1929, la malade est à nouveau admise à l'hôpital pour des troubles gastro-intestinaux ayant débuté dix jours auparavant par des douleurs épigastriques et de la diarrhée. Quatre mois plus tôt elle avait déjà présenté une crise analogue.

Toutes les lésions s'étaient nettement accentuées depuis la dernière fois qu'elle avait été examinée, toutefois un peu moins, semble-t-il, au niveau des doigts.

L'analyse des fèces y décèle des traces de sang. L'examen radiologique du transit intestinal révèle l'existence d'un léger rétrécissement pylorique. L'intestin grêle et le gros intestin sont dilatés et il semble que le côlon descendant soit complètement obstrué. Deux interventions chirurgicales sont pratiquées à 6 semaines d'intervalle : une iléo-sig-

moïdostomie, puis, vu la persistance des troubles, une cœcostomie. Aucune amélioration ne survient et la malade meurt le 22 septembre 1929.

L'autopsie, faite 12 heures après le décès, confirme l'existence d'une dilatation œsophagienne. L'œsophage s'élargit progressivement à partir de la région située en regard du cartilage cricoïde, sa circonférence mesurant 4,5 cm. un peu au-dessous de ce niveau, 5 centimètres à la hauteur de la bifurcation trachéale et 5,5 cm. au voisinage du cardia.

Il n'existe pas de rétrécissement du cardia. La muqueuse présente dans ses 3/5 inférieurs un aspect vernissé dont la limite supérieure est marquée par des îlots où la muqueuse est blanchâtre, opaque et épaissie. L'examen histologique des 3 fragments prélevés dans les portions supérieure, moyenne et inférieure de l'œsophage permet de préciser les faits suivants :

Au niveau de l'extrémité supérieure, la muqueuse est à peu près intacte, sauf quelques érosions. La sous-muqueuse est épaissie et le siège d'une infiltration par des mononucléaires et quelques rares polynucléaires.

Au niveau de la portion moyenne, la muqueuse est entièrement vernissée. La sous-muqueuse est très épaissie, sclérosée et infiltrée de cellules. La sclérose s'étend aux couches sous-jacentes.

A l'extrémité inférieure, on observe des lésions identiques. Cependant, les plexus d'Auerbach sont intacts et la tunique musculaire revêt un aspect normal.

Observation VIII (KEN KURÉ, KENJE YAMAGATA, SANSHI TSUKADA et JIRO HIYOSHI : Troubles du transit œsophagien dans la sclérodermie et dans la dystrophie musculaire progressive, cas 1).

RÉSUMÉ : *Sclérodermie progressive ; troubles œsophagiens, étude radiologique du transit œsophagien.*

La malade, âgée de 38 ans, est atteinte de sclérodermie progressive. Elle présente depuis quelque temps des troubles œsophagiens qui consistent en une sensation d'arrêt du bol alimentaire au niveau de l'extrémité supérieure de l'œsophage. L'examen sous écran a permis de mettre en évidence les faits suivants :

Dans la position debout :

Le temps bucco-pharyngien est de.....	3,6 s.
Le temps d'évolution est de	8,1 s.
Le temps de passage est de	36,4 s.

En décubitus dorsal :

Le temps bucco-pharyngien est de.....	2 s.
Le temps d'évolution est de	12 s.
Le temps de passage est de plus de ...	5 m.

Dans la position debout la partie initiale de la bouillie opaque passe rapidement ; quelques fragments en sont retenus le long de l'œsophage. Le temps d'évolution ne dépasse pas le temps limite physiologique. La moyenne du temps de passage est, en dépit des mouvements de déglutition répétés, de 36,4 secondes. Dans le décubitus le repas baryté demeure plus de 5 minutes au niveau de l'extrémité inférieure de l'œsophage, fait qui ne s'observe jamais chez

des sujets normaux. Par endroits, le bol opaque est interrompu. C'est ainsi qu'on peut constater à la partie moyenne de l'œsophage l'existence d'un espace vide où, grâce à l'adhérence de la bouillie aux parois, la béance de l'œsophage est mise en lumière. L'œsophage ne présente pas de dilatation particulière.

Observation IX (*idem.*, cas 3).

RÉSUMÉ : *Sclérodermie progressive ; troubles œsophagiens ; étude radiologique du transit œsophagien.*

Il s'agit d'une malade, âgée de 31 ans, qui est atteinte de sclérodermie progressive. Au cours de sa maladie surviennent des troubles de la déglutition siégeant au niveau du pharynx. L'examen radiologique a décelé les faits que voici :

Dans la position debout :

Le temps bucco-pharyngien est de.....	1,3 s.
Le temps d'évolution est de	7,6 s.
Le temps de passage est de plus de...	9 m.

En décubitus dorsal :

Le temps bucco-pharyngien est de.....	1,1 s.
Le temps d'évolution est de	10 s.
Le temps de passage est de plus de...	5 m.

Observation X (*idem.*, cas 4).

RÉSUMÉ : *Sclérodermie progressive ; troubles endocriniens ; absence de troubles fonctionnels œsophagiens ; perturbation du transit œsophagien, décelée à l'examen radioscopique.*

Le malade, âgé de 32 ans, présente des lésions sclérodermiques progressives. On note, en outre, un dysfonctionne-

ment des glandes endocrines. Aucun trouble de la déglutition n'a jamais été observé chez lui. L'examen radioscopique a fourni les précisions suivantes :

Dans la position debout :

Le temps bucco-pharyngien est de..... 0,9 s.

Le temps d'évolution est de 9 s.

Le temps de passage est très inconstant, variant entre 9 secondes et 2 minutes 17 secondes. Le passage de la bouillie est dans l'ensemble ralenti. Il semble surtout être perturbé à la hauteur de la crosse de l'aorte. Souvent, le bol alimentaire se fragmente en deux parties, l'une passant rapidement, l'autre restant suspendue sous forme d'un mince filet en regard de la crosse aortique. Lors d'un autre examen, on a pu noter un arrêt de 2 minutes à ce niveau. La béance de l'œsophage et l'adhérence de la bouillie à ses parois sont moins nettes que dans les observations précédentes. Toutes ces anomalies se retrouvent à l'examen pratiqué en décubitus dorsal, mais ne sont, cependant, pas plus accentuées.

Observation XI (*idem*, cas 5).

RÉSUMÉ : *Début par cataractes et pigmentation ; sclérodermie progressive discrète ; hyperplasie du corps thyroïde.*

La malade, âgée de 30 ans, fut hospitalisée pour une sclérodermie progressive discrète s'accompagnant de troubles endocriniens.

A l'âge de 15 ans, elle présenta un goitre unilatéral qui récidiva après une première thyroïdectomie et nécessita une deuxième intervention. A l'âge de 22 ans, apparition de

cataractes, d'une pigmentation progressive de la peau suivie d'induration. Les altérations des téguments entraînèrent rapidement une gêne marquée des mouvements du coude, des articulations des doigts et des pieds. Il n'exista pas de dysphagie chez cette malade.

Comme dans les cas précédents, le passage de la bouillie barytée se montra ralenti. Le bol opaque s'arrêta tantôt à la hauteur de la clavicule, tantôt au voisinage du cardia.

Observation XII (MATSUI : Sur la pathologie et la pathogenèse de la sclérodermie progressive, cas 1).

RÉSUMÉ : Début par paresthésies et cyanose des doigts ; douleurs articulaires ; sclérodactylie et sclérodermie en voie de généralisation ; lésions œsophagiennes sans troubles fonctionnels.

Il s'agit d'une jeune fille, âgée de 17 ans, ne présentant aucun antécédent pathologique. Réglée à 15 ans, ses règles ont toujours été régulières. La maladie a débuté à l'âge de 15 ans par des paresthésies aux doigts survenues sans cause apparente et s'accroissant progressivement. Elles se compliquent dans la suite de sensations de froid et de cyanose. En même temps la peau devient sèche et indurée.

L'année suivante, apparaissent des altérations analogues au niveau des orteils. La malade accuse, en outre, des douleurs rhumatismales frappant les articulations des mains, des coudes, des genoux et des hanches avec troubles moteurs au niveau des extrémités supérieures. La face présente l'aspect caractéristique du masque sclérodermique.

Examen : L'induration de la peau est très accentuée aux extrémités, donnant au toucher une sensation de dureté

ligneuse, mais elle est également des plus nettes dans les autres régions du corps.

Le corps thyroïde n'est pas accessible à la palpation. La matité cardiaque est normale. Le deuxième bruit pulmonaire est renforcé. Au sommet du poumon droit le murmure vésiculaire apparaît rude. Vers la fin de la seconde année de sa maladie, on constate une augmentation subite de la matité cardiaque avec assourdissement du premier bruit et accentuation considérable du deuxième bruit pulmonaire. La malade succombe trois mois plus tard.

L'examen histologique a montré :

1^o au niveau de l'*œsophage*, une induration du tissu sous-muqueux. La tunique musculaire, atrophiée, est le siège d'une prolifération fibreuse. La tunique moyenne des petites artères est hypertrophiée, l'endartère épaissie.

2^o au niveau de l'*hypophyse*, une diminution et une atrophie des cellules chromophiles du lobe antérieur. Les cellules principales, dites cellules chromophobes, présentent une hypertrophie et une hyperplasie indiscutables. On note l'existence de calcifications hypophysaires.

3^o au niveau du *corps thyroïde*, le tissu interstitiel est considérablement augmenté et en partie induré. La mésentère des artérioles est épaissie.

Observation XIII (*idem*, cas 2).

RÉSUMÉ : Début après la ménopause par un syndrome de Raynaud ; pigmentation ; sclérodactylie ; sclérodermie progressive avec masque sclérodermique ; résorption partielle des phalangettes ; absence de troubles de la déglutition ; altérations anatomo-pathologiques de l'*œsophage*.

La malade, âgée de 48 ans, eut ses premières règles à 14 ans. Les règles, régulières jusqu'à l'âge de 38 ans, ces-

sèrent alors brusquement. Elle eut deux enfants décédés peu de temps après leur naissance.

Coincidant avec la cessation des règles, la malade accusa une nuit des douleurs violentes et subites au niveau des avant-bras, douleurs survenues sans cause apparente. Ces douleurs atteignirent un degré tel que tout mouvement des mains devint impossible. A l'âge de 43 ans, apparition de douleurs analogues dans la région abdominale. La même année, exposée au froid, elle présenta aux extrémités des doigts des crysthésies avec accès de pâleur syncopale suivie de cyanose cédant généralement au réchauffement. A 45 ans, elle observa une pigmentation progressive de la peau à propos de laquelle on fit le diagnostic de maladie d'Addison. Peu après, la peau, au niveau des avant-bras, commença par s'indurer et par perdre sa souplesse.

A l'âge de 46 ans, elle accusa une gêne de plus en plus pénible dans les mouvements des articulations des doigts, des poignets et des coudes. La mimique devint figée, sa face réalisant l'aspect typique du masque sclérodermique avec diminution des fentes palpébrales et limitation de l'ouverture de la bouche.

La malade attribua son affection à des soucis familiaux.

Examen : La peau de la face est luisante et d'une teinte brunâtre. La pigmentation est particulièrement foncée autour des orifices des follicules pileux et des glandes sudoripares. Ses cheveux sont rares. La muqueuse jugale présente quelques taches pigmentées. La sclérose de la peau est surtout très marquée aux extrémités. Celles-ci sont le siège d'une pigmentation diffuse avec, par endroits, quelques taches dépigmentées. Les articulations des doigts, des mains et des coudes sont fixées dans une attitude de flexion. Il existe une résorption partielle des dernières phalanges et

de petites ulcérations atones au niveau du pouce et de l'index des deux mains.

Le corps thyroïde n'est pas accessible à la palpation.

EXAMENS DE LABORATOIRE : Absence de bacilles de Koch dans les crachats.

Hématimétrie :

Hématies	3.300.000
Leucocytes	4.000
Polynucléaires neutrophiles ...	71,2 %
Polynucléaires éosinophiles....	6,2 %
Moyens mononucléaires.....	6,2 %
Lymphocytes	26,4 %
Taux de l'hémoglobine (Méthode Sahli).....	72 %

Œufs d'ankylostome dans les matières fécales.

EXAMEN HISTOLOGIQUE.

Œsophage : Le tissu sous-muqueux est rigide et induré. La *muscularis mucosae* est hypertrophiée, la tunique musculaire frappée d'atrophie fibreuse. Au niveau des artérioles, hypertrophie de la mésartère et épaississement fibreux de l'endartère.

Hypophyse : Diminution considérable des cellules chromophiles, en particulier des cellules basophiles presque complètement disparues. Hypertrophie et hyperplasie des cellules chromophobes. Le lobe postérieur est normal.

Corps thyroïde : Le tissu interstitiel est considérablement augmenté. La substance colloïde a perdu son homogénéité.

Observation XIV (*idem*, cas 3).

RÉSUMÉ : *Début par troubles neuro-vasculaires au niveau des doigts et des orteils ; sclérodermie progressive ; absence de troubles fonctionnels œsophagiens ; altérations anatomo-pathologiques de l'œsophage.*

La malade, une jeune fille de 19 ans, eut ses premières et uniques règles à l'âge de 16 ans. A 12 ans, lors d'une inondation, elle resta pendant 3 heures dans l'eau jusqu'aux hanches. La même année, à l'approche de l'hiver, elle présenta des accès de pâleur livide aux doigts et aux orteils. La peau des mains et des avant-bras finit par s'indurer. Progressivement les lésions s'étendirent aux autres parties du corps, en particulier à la face dont les traits se figèrent. La peau devint le siège d'une pigmentation diffuse.

Examen : La peau des mains, des avant-bras et de la face est luisante et très pigmentée. La température locale est abaissée à son niveau. Les mouvements des doigts et des coudes sont limités.

EXAMENS DE LABORATOIRE.

Hématimétrie :

Hématies	3.800.000
Leucocytes	12.000
Polynucléaires neutrophiles .	69 %
Polynucléaires basophiles ...	0,8 %
Polynucléaires éosinophiles ..	5 %
Lymphocytes	16,6 %
Grands mononucléaires	5 %

Œufs de trichocéphale dispar dans les matières fécales.

EXAMEN HISTOLOGIQUE.

Œsophage : Le tissu sous-muqueux est induré. La *muscularis mucosae* est hypertrophiée. Dans la zone des muscles lisses, atrophie et prolifération fibreuse des fibres longitudinales de la tunique musculaire. Les artérioles de la muqueuse présentent une hypertrophie importante de la mésartère et un épaississement fibreux de l'endartère.

Observation XV (*idem*, cas 4).

RÉSUMÉ : *Syndrome de Raynaud ; sclérodactylie ; sclérodermie progressive discrète ; absence de troubles dysphagiques ; lésions œsophagiennes.*

La malade, âgée de 25 ans, est atteinte d'une sclérodermie progressive discrète. Réglée à 17 ans, ses règles furent toujours régulières. A l'âge de 24 ans, trempant un jour les mains dans de l'eau froide, elle observa avec frayeur l'apparition subite d'une pâleur syncopale des doigts suivie de cyanose et s'accompagnant de douleurs insupportables et de paresthésies. L'accès dura environ deux heures. Depuis, ces troubles circulatoires se renouvelèrent fréquemment. Quelques mois plus tard, elle accusa des phénomènes douloureux analogues au genou gauche rendant la marche impossible.

Examen : La malade présente un état général excellent. Au niveau des extrémités supérieures, la peau est le siège d'une infiltration discrète. La mimique est aisée. Il n'existe aucune atteinte de la cavité buccale. Les téguments du cou présentent un aspect normal.

Depuis son hospitalisation les lésions des membres supé-

rieurs se sont étendues progressivement. Les mouvements des doigts, des mains et des coudes sont frappés d'une gêne considérable. La malade est décédée le 13 mai 1912.

EXAMEN HISTOLOGIQUE.

Œsophage : Le tissu sous-muqueux est induré et pauvre en cellules. La *muscularis mucosae* et la tunique musculaire sont hypertrophiées. La mésartère des artérioles est hypertrophiée également.

Hypophyse : Diminution considérable des cellules chromophiles, en particulier atrophie et disparition presque complète des cellules basophiles. Les cellules chromophobes sont augmentées en nombre et très riches en protoplasma. Le tissu interstitiel est d'aspect normal. Les capillaires sont dilatés et gorgés de sang. Il n'y a rien d'anormal à signaler au niveau du lobe postérieur.

Corps thyroïde : Prolifération du tissu conjonctif avec infiltration cellulaire. Diminution de la substance colloïde. Épaississement de la mésartère de nombreux vaisseaux.

Observation XVI (EHRMANN : Quelques remarques sur les rapports de la sclérodermie avec les érythèmes toxiques endogènes).

RÉSUMÉ : *Début par un érythème prolongé ; sclérodermie œdémateuse ; dysphagie compliquée d'accès de toux.*

M^{me} B..., âgée de 56 ans, est soignée depuis 6 mois environ par des dermatologistes réputés pour une affection étiquetée érythème avec eczématisation secondaire. Les traitements locaux associés à la crénothérapie se montrant inefficaces, la malade vient consulter le Professeur Ehr-

mann qui note l'existence des lésions suivantes : La peau de la face est rouge, légèrement squameuse, très œdématisée. Au niveau des oreilles et du nez existe une infiltration discrète des téguments. L'érythème s'étend aux bras et aux coudes. Dans la région deltoïdienne la peau, très œdématisée et de coloration violacée, présente de nombreuses taches d'un blanc jaunâtre rappelant l'aspect de la vieille cire ; certaines d'entre-elles sont isolées, d'autres distribuées en une sorte de réseau. Au niveau de la clavicule, la peau, infiltrée et de coloration blanc-jaunâtre, est le siège d'une pigmentation brunâtre disposée en bandes linéaires. A gauche, les lésions s'étendent jusqu'au sein. Les avant-bras et les mollets sont œdématisés. Dans la région sacrée, légèrement à droite, et dans la fosse iliaque gauche il existe une tache sclérodermique circonscrite, de la dimension d'une paume de main d'enfant. On trouve une tache analogue à la face postérieure des deux cuisses, tache entourée d'une zone rouge-violacé extrêmement étendue. La température locale est nettement augmentée.

L'état général de la malade est sérieusement altéré. Elle a constamment de la fièvre, les urines de 24 heures ne dépassent guère 500 centimètres cubes. La malade est dyspnéique. La percussion du poumon ne décèle pas de zones de matité. A l'auscultation on entend quelques râles de bronchite. La malade accuse une toux opiniâtre survenant par accès violents, en particulier au moment de l'ingestion d'aliments solides. Plus tard les liquides eux-mêmes suffisent à déclencher ces accès. L'examen œsophagoscopique montre au niveau de l'extrémité supérieure de l'œsophage l'existence d'un épaississement considérable de ses parois.

La malade a succombé à un œdème pulmonaire à la

suite d'une médication opiacée prescrite par un médecin à qui on avait demandé un calmant de la toux sans le mettre au courant de la situation.

**Observation XVII (SCHWARZ : Sclérodermie
et castration par les rayons X).**

RÉSUMÉ : *Début après castration par crampes au niveau des extrémités supérieures et inférieures ; sclérodermie de la face et des extrémités ; sclérodermie en bandes et en plaques associées ; atteinte grave des muqueuses buccales ; œsophagite.*

La malade, âgée de 43 ans, a toujours été d'une santé précaire. Réglée à 17 ans, ses règles sont régulières, mais douloureuses et très abondantes durant 8 à 10 jours. Les caractères sexuels secondaires sont peu développés : seins petits, poils du pubis et des aisselles peu fournis ; absence totale de désirs sexuels.

Mariée à 21 ans, elle a eu 6 grossesses normales. A la suite d'un avortement on pratique une ligature des trompes qui n'amène aucune amélioration des troubles dysménorhéiques. A l'âge de 40 ans castration par les rayons X pour ménorrhagies de la ménopause. Quelques mois plus tard, la malade accuse des bouffées de chaleur, des frissons subits, un amaigrissement notable et une fatigabilité qui atteint un degré tel que, deux ans après la castration, la malade se sent incapable de vaquer à ses travaux de ménagère.

Peu après elle observe au niveau de la région abdominale qui avait été exposée aux rayons X l'apparition de taches d'un blanc-jaunâtre, lenticulaires et de consistance souple,

taches augmentant progressivement en nombre et finissant par confluer. A la même date, les mains et les pieds deviennent le siège de crampes pénibles. Au bout d'un mois elle constate au niveau du cou l'apparition de plaques indurées et d'une teinte de vieille cire. Les mouvements du cou sont frappés d'une gêne notable. Rapidement, des altérations analogues surviennent à la face dorsale des deux mains. Le processus sclérodermique s'étend dans l'espace de 5 mois environ aux bras, aux jambes et au thorax.

Examen : La peau très sèche, légèrement squameuse présente une pigmentation brunâtre diffuse alors qu'elle était autrefois d'une blancheur particulière. Au niveau du cou, on constate l'existence d'une collerette de peau lisse, luisante, indurée et de teinte jaunâtre. La peau du dos des mains est d'une consistance ligneuse, parsemée de taches claires et foncées, irrégulièrement réparties. Les lésions s'étendent aux coudes en bandes symétriques. Au niveau du thorax, des épaules, des bras et des jambes, les téguments sont d'une coloration rouge-violacé et discrètement infiltrés. Au niveau de l'abdomen, il existe une zone d'induration rectangulaire de teinte jaunâtre.

Sortie de l'hôpital, la malade y est à nouveau admise quelques semaines plus tard. Son état général s'est aggravé. Les lésions sclérodermiques se sont accentuées, les crampes sont devenues plus douloureuses.

Sur la zone d'induration abdominale, sont apparues des bulles remplies d'un liquide clair ou hémorragique. Un mois plus tard, il s'est constitué à son niveau une ulcération à fond tomenteux atteignant la dimension d'une paume de main.

La malade a fréquemment des nausées. Les doigts, écartés, sont animés d'un tremblement menu.

EXAMEN du 13 novembre 1925.

Hématimétrie :

Hématies	2.300.000
Leucocytes	4.800
Monocytes	11 %
Lymphocytes	45 %
Taux de l'hémoglobine	45 %

La malade meurt le 18 décembre 1925.

L'évolution des lésions de la cavité buccale, aggravées d'une œsophagite, avaient atteint un degré tel que l'alimentation par voie naturelle était devenue une impossibilité.

Observation XVIII (NOMLAND : Un cas de sclérodactylie avec concrétions calcaires).

RÉSUMÉ : *Syndrome de Raynaud ; sclérodactylie ; concrétions cutanées digitales ; troubles gastro-intestinaux ; dilatation œsophagienne.*

Agée de 58 ans, la malade a vu apparaître les premiers symptômes en 1918. A cette époque, elle remarqua que les dernières phalanges de la main droite devenaient raides. Au bout de deux ans tous les doigts furent atteints. Aux environs de 1923, elle constata pour la première fois, à la partie supérieure du thorax et dans la région claviculaire un épaissement cutané qui a disparu depuis. Peu après le début de la maladie, un syndrome de Raynaud fut diagnostiqué. Une sympathectomie périhumérale droite, pratiquée

en 1925, n'amena aucune amélioration. Depuis 1923, la malade présenta au niveau des doigts de petites ulcérations répétées donnant lieu à l'expulsion de nombreuses concrétions calcaires.

Examen : On est en présence d'une femme petite et fluette donnant l'impression d'une personne beaucoup plus âgée. A part les modifications de la peau, l'examen général donne peu de renseignements. La malade accuse depuis quelque temps des troubles gastro-intestinaux qui semblent sous la dépendance d'un cardio-spasme.

Les doigts sont courts, gros et raides ; au niveau de plusieurs d'entre-eux la phalangette a été résorbée. Les ongles sont atrophiés. La pulpe des doigts est le siège de nombreuses petites cicatrices déprimées. Le médius droit est atteint d'une inflammation aiguë au centre de laquelle on note l'existence d'une calcification cutanée d'un millimètre de diamètre. Dans la région claviculaire droite existe une petite plaque de peau atrophiée et légèrement dépigmentée.

La séro-réaction de la syphilis (Wassermann) et les analyses d'urine s'avèrent négatives.

Une radiographie des poumons n'a décelé rien d'anormal. L'examen radiologique de l'estomac a mis en évidence une dilatation œsophagienne liée, semble-t-il, à un cardio-spasme.

Une étude radiographique récente des doigts a révélé l'existence de nombreuses concrétions calcaires au niveau de tous les doigts, en particulier au pouce et au médius de la main droite. Au niveau de la plupart des doigts l'extrémité terminale de la phalangette est détruite. On n'a pas relevé de lésions d'arthrite.

Etude clinique.

Sans nous attarder à des considérations relatives à la classification des sclérodermies, nous aborderons d'emblée l'étude des manifestations pathologiques, quitte à examiner plus loin les diverses formes dans lesquelles les troubles œsophagiens sont susceptibles de compléter le tableau clinique.

PÉRIODE DE DÉBUT.

Il est exceptionnel que le syndrome œsophagien fasse partie de la symptomatologie du début. Presque toujours il vient s'associer beaucoup plus tardivement, souvent à plusieurs années de distance, aux autres symptômes déjà bien établis. Ce sont les troubles les plus divers qui, généralement, ouvrent la scène, mais parmi eux il convient de mettre au premier rang le syndrome de Raynaud, déclenché par le froid et les émotions, et se présentant sous sa forme typique de syncope locale suivie d'asphyxie avec sensations douloureuses souvent très pénibles (obs. I et VII). Le syndrome de Raynaud est parfois lui-même précédé de troubles neuro-vasculaires variés tels que

acrocyanose, engelures, paresthésies (obs. II, III, V, VII). Tous ces troubles frappent avec prédilection les mains, soit un ou plusieurs doigts, soit la main en sa totalité, mais ils peuvent s'observer également, quoique plus rarement, aux membres inférieurs, ou encore à la face (obs. II).

D'autres fois, le début se fait par des manifestations arthralgiques avec tuméfaction et fièvre, pouvant simuler un rhumatisme articulaire aigu (obs. II), ou bien (obs. V), par des processus inflammatoires chroniques frappant une ou plusieurs articulations, processus qui se terminent par des pseudo-ankyloses plus ou moins gênantes rappelant le type clinique qui a été décrit sous le nom de rhumatisme chronique fibreux ou de périarthrite chronique (WEISSENBACH).

Plus rarement, la première manifestation est une cataracte, toujours bilatérale (obs. XI), une pigmentation localisée (obs. III et V), un érythème (obs. XVI). Dans l'une de nos observations personnelles, l'un des premiers symptômes paraît être constitué par une érythromélgie (obs. II).

Quoi qu'il en soit, dans la majorité des cas ce sont des troubles neuro-vasculaires locaux qui confèrent à la période de début son caractère particulier comme il est d'ailleurs de règle dans la sclérodermie progressive. Leur apparition précède presque toujours les troubles sclérodermiques proprement dits. Cette précession s'étend souvent sur plusieurs années, sur plus de dix ans chez l'une de nos malades chez qui les troubles vaso-moteurs remontent à l'enfance (obs. II).

Dans la quasi-totalité des observations rapportées plus haut, aucune manifestation pathologique du transit œsophagien ne se situe à la période de début. Il est cependant un cas (obs. II) qui frappe par l'apparition précoce de troubles de la sécrétion salivaire coïncidant pour ainsi dire avec la phase initiale de la maladie. La malade en question présente, en effet, une période d'hypersalivation prolongée qui semble constituer la première manifestation d'une atteinte bucco-pharyngée particulièrement grave. Loin de nous de vouloir attribuer à ce dysfonctionnement des glandes salivaires la valeur d'un prodrome. Pas plus que les troubles neuro-vasculaires si fréquents au début de la sclérodermie il n'autorise à préjuger de l'évolution ultérieure, mais vu rétrospectivement il semble comme eux prendre une signification réelle.

PÉRIODE D'ÉTAT.

Il est un fait qu'il convient de souligner dès maintenant : c'est l'insidiosité avec laquelle les symptômes s'installent et se complètent au cours de cette phase de la maladie. Le plus souvent le malade est incapable de préciser la date à laquelle sont apparus et les modifications cutanées et les troubles fonctionnels consécutifs. Les crises de syncope et d'asphyxie locales se sont répétées à intervalles de plus en plus rapprochés, puis, la peau, entre deux crises, n'a plus repris son aspect normal et progressivement la lésion définitive s'est constituée : La peau est devenue lisse, lui-

sante, indurée, de coloration blanche ou grisâtre. On ne peut ni la plisser, ni la soulever, tant elle paraît collée aux plans ostéo-musculaires sous-jacents. La température locale se trouve souvent abaissée (obs. I et III).

C'est au niveau des mains que, dans la majorité des cas, le processus sclérodermique prend naissance. L'atteinte est plus ou moins symétrique, frappant un ou plusieurs doigts à la fois et s'étendant des deux dernières phalanges à la première. Les doigts s'aminçissent et prennent un aspect fuselé. La main se déforme en griffe du fait de l'impossibilité d'extension complète des doigts dont les mouvements subissent une gêne progressive, obligeant les malades à changer de métier sinon à abandonner tout travail manuel (obs. I et III). Dès le début, de petites ulcérations atones et rebelles font leur apparition. Guéries, elles laissent des cicatrices blanchâtres et déprimées.

Si la sclérodactylie constitue dans le plus grand nombre des cas le stade initial à partir duquel les lésions s'étendent progressivement, il en existe cependant d'autres où le processus sclérodermique débute dans d'autres régions, en particulier à la face. C'est ainsi que chez une de nos malades, après une phase de paresthésies — les sensations tactiles lui parviennent au niveau de la joue droite comme à travers une couche de coton — on peut voir s'installer une infiltration progressive de la peau du visage en même temps qu'aux mains les téguments commencent par se modifier.

Il semble que dans les cas où le début se fait à la face, les lésions des muqueuses soient particulièrement graves et fréquentes comme nous verrons plus loin.

Le visage devient lisse, peu expressif, la mimique est diminuée. Les rides du front s'effacent, le nez s'amincit. L'occlusion complète des yeux est souvent impossible. La bouche se rétrécit, les lèvres s'atrophient, le tout réalisant à la longue le masque sclérodermique.

L'envahissement des autres parties du corps est habituellement très lent. Si dans certains cas il ne dépasse guère quatre à cinq ans, il en est d'autres où il s'étend sur vingt ou trente ans. Progressivement les lésions peuvent gagner le cou, le thorax, l'abdomen et les membres inférieurs, ces derniers étant parfois indemnes de lésions ou très discrètement atteints.

Les régions infiltrées peuvent devenir le siège de pigmentations brunâtres, diffuses ou localisées, pigmentations qui sont d'ailleurs susceptibles de précéder la sclérodermie (obs. III et IV). Leur topographie ne correspond pas toujours aux zones les plus indurées (obs. II).

Il n'est pas rare de constater au niveau de la peau des téléangiectasies avec leur caractère habituel de taches grossièrement circulaires formées d'un réseau serré de capillaires rougeâtres s'effaçant complètement à la vitro-pressure. Elles sont souvent très nombreuses, prédominant à la face, au cou, aux membres supérieurs sauf aux mains (obs. I). Leur distribution

est indépendante de la sclérose de la peau puisqu'elles peuvent manquer là où celle-ci est à son maximum.

La palpation, enfin, révèle fréquemment l'association de concrétions calcaires cutanées et sous-cutanées, constituant le syndrome de Thibierge-Weissenbach. Ces concrétions siègent de préférence au voisinage des articulations et aux extrémités des doigts (obs. II, III et XVIII). Nombreuses sont d'ailleurs les calcifications (obs. II et III) qui échappent à la palpation soit qu'elles siègent trop en profondeur, soit qu'elles présentent des dimensions trop réduites et que seul l'examen radiologique permet de déceler (THIBIERGE et WEISSENBACH). Les muqueuses peuvent être vierges de toute lésion (obs. I, VI et IX). L'apparition des lésions buccales se fait en général tardivement, survenant de longues années après les premières manifestations sclérodermiques (obs. III et IV). Dans les cas à début céphalique qui sont de beaucoup la minorité, l'envahissement des muqueuses est au contraire très précoce. La muqueuse buccale s'atrophie. La sécrétion salivaire est parfois très diminuée et la muqueuse revêt alors un aspect lisse et vernissé. Les lèvres sont amincies, leur versant muqueux atrophié se distingue à peine du revêtement cutané. Cette atrophie peut s'étendre à la muqueuse linguale qui devient sèche, dépapillée. La langue est difficilement projetée en dehors des arcades dentaires du fait de la brièveté du frein. La muqueuse peut présenter une pigmentation analogue à celle qui s'observe au niveau

de la peau, mais elle est loin d'être constante (obs. II et III).

Les lésions buccales s'observent à tous les degrés : tantôt très discrètes, à peine gênantes pour le malade (obs. III), elles sont d'autres fois si étendues qu'elles constituent une infirmité grave et se compliquent de troubles subjectifs très pénibles : sensation de « plaie à vif », gêne de la parole due au frottement douloureux des lèvres l'une contre l'autre, gêne de la mastication due non seulement à la brûlure des lèvres et accentuée par le contact des aliments, mais encore à la diminution de la salive (obs. II).

C'est dans les cas avec atrophie marquée des muqueuses que la *dysphagie* se présente avec une symptomatologie particulièrement caractéristique, encore qu'elle soit des plus nettes dans de nombreux cas où toute lésion buccale fait défaut.

Il est rare que son apparition coïncide avec les premières altérations cutanées (obs. II). C'est en général deux à trois ans après le début de la maladie (obs. IV et V), quelquefois plus tardivement (obs. III), que les troubles de la déglutition finissent par se manifester. Souvent c'est à l'occasion d'une bouchée un peu plus grosse que d'habitude que le malade éprouve pour la première fois la sensation pénible d'un arrêt du bol alimentaire (obs. I). Parfois quelques gorgées d'eau suffisent pour y remédier, mais les incidents se renouvellent et finissent par s'installer définitivement. L'ingestion de tout aliment solide donne lieu à des troubles de déglutition dont le plus impor-

tant est cette sensation de blocage temporaire si souvent retrouvée dans l'anamnèse des malades (obs. I, II, III, IV, V, VII, VIII, IX, X, XVI, XVII et XVIII). « La nourriture ne passe pas », telle est la phrase qui revient comme un leitmotiv. Cet arrêt des aliments s'effectue à des hauteurs variables avec chaque malade : D'aucuns les localisent à l'extrémité supérieure de l'œsophage (obs. IX et X), au niveau de la fosse jugulaire (obs. V), d'autres à sa partie thoracique, accusant une gêne pénible en regard du sternum (obs. III et V) ; chez certains, enfin, les troubles se situent plus particulièrement au voisinage du cardia. Cette sensation d'arrêt persiste plus ou moins longtemps ; ne durant que quelques minutes chez tel malade, elle se prolonge chez tel autre pendant deux à trois heures (obs. III). Elle est rarement isolée. Très souvent le malade se plaint de douleurs suffisamment violentes pour qu'il restreigne son alimentation. Ces douleurs revêtent la forme de spasmes, de crampes, ou encore de brûlures. Elles s'accompagnent souvent de nausées (obs. III et V), plus rarement de régurgitations (obs. III), jamais de vomissements.

Au bout d'un laps de temps plus ou moins long, tous ces troubles finissent par s'atténuer. Le malade éprouve une impression de soulagement au fur et à mesure que les aliments quittent l'œsophage. Dès qu'ils ont atteint l'estomac tout phénomène douloureux cesse (obs. II et III). Chaque repas ramène les mêmes troubles à moins que le malade ne se condamne à une nourriture semi-liquide tels que potage

et purées ; encore convient-il de préciser que dans maints cas ceci n'est vrai qu'au stade de début de la dysphagie.

PÉRIODE DE TERMINAISON.

Les lésions de la sclérodermie se complètent progressivement. D'autres territoires cutanés sont envahis par la sclérose. Les organes eux-mêmes n'en sont pas épargnés. Les modifications tissulaires gagnent les plans plus profonds, se propageant en particulier aux tendons et aux muscles. C'est ainsi que chez une de nos malades on a pu constater à l'occasion d'une gastrostomie une atrophie extrêmement marquée du muscle grand droit (obs. II). Cette atrophie musculaire diffuse s'observe parfois dans des régions très peu touchées par la sclérodermie ou même indemnes de toute lésion (obs. I et II).

Dans les cas où les lésions céphaliques prédominent, l'évolution est souvent accélérée. L'envahissement de la cavité buccale se généralise rapidement (obs. XVII). La langue s'atrophie davantage, le frein lingual est réduit à un cordon fibreux et épaissi (obs. IV).

Les troubles de la déglutition augmentent en acuité. Toute alimentation solide devient impossible. Le transit des aliments semi-liquides est perturbé à son tour, donnant lieu aux mêmes symptômes de dysphagie que ceux observés à l'ingestion d'aliments solides (obs. XVII). Tous ces troubles entraînent une dénutrition rapide ; ils sont parfois si alarmants

qu'une gastrostomie d'urgence seule peut sauver le malade.

Dans les cas moins dramatiques, le malade est devenu un pauvre infirme. L'issue fatale est inéluctable, souvent hâtée par une complication infectieuse intercurrente.

Etude radiologique.

L'étude radiologique a été pratiquée en collaboration avec notre ami, le docteur Pizon, assistant d'Electro-Radiologie dans le Service central d'Electro-Radiologie du docteur Belot à l'Hôpital Saint-Louis, suivant la technique adoptée par le professeur Ken Kuré et ses élèves.

Nous nous sommes donnés comme but de déterminer très exactement le temps que nécessite le repas opaque pour traverser l'œsophage et de comparer les résultats obtenus à ceux constatés chez des sujets normaux. Nous avons successivement étudié (1) :

1° le temps bucco-pharyngien, temps s'écoulant depuis l'acte de déglutition jusqu'à l'arrivée de la bouillie barytée à la partie œsophagienne située en regard du cartilage thyroïde ;

2° le temps d'évolution se rapportant à la distance qui sépare le cardia du point œsophagien repéré par le cartilage thyroïde ;

3° le temps de passage comprenant le temps qui

1. Au cours de tous ces examens radioscopiques il a été utilisé une bouillie fluide, composée de 60 gr. de farine de sarrasin, de 100 gr. de sulfate de baryum et de 320 cmc. d'eau distillée.

s'écoule depuis l'acte de déglutition jusqu'à l'arrivée du repas opaque dans l'estomac.

Les faits observés au cours de l'examen radioscopique se montrent des plus instructifs comme on peut s'en assurer par le tableau suivant :

Observation III

Dans la station debout :

		Chez un sujet normal :
Le temps bucco-pharyngien est de...	1 s.	1 s.
Le temps d'évolution est de	12,6 s.	5,6 s.
Le temps de passage est de	14 m.	8,1 s.

En décubitus dorsal :

		Chez un sujet normal :
Le temps bucco-pharyngien est de.	2 s.	1 s.
Le temps d'évolution est de.....	2 m. 50 s.	7 s.
Le temps de passage est de.....	39 m. 40 s.	8 s.

Observation VI

Dans la station debout :

Temps bucco-pharyngien.....	2 s.
Temps d'évolution	5,2 s.
Temps de passage.....	9,3 s.

En décubitus dorsal :

Temps bucco-pharyngien.....	2,1 s.
Temps d'évolution	32 s.
Temps de passage.....	9 m.

Observation VIII

Dans la station debout :

Temps bucco-pharyngien.....	3,6 s.
Temps d'évolution	8,1 s.
Temps de passage.....	36,4 s.

En décubitus dorsal :

Temps bucco-pharyngien.....	2 s.
Temps d'évolution	12 s.
Temps de passage.....	5 m.

Observation IX

Dans la station debout :

Temps bucco-pharyngien.....	1,3 s.
Temps d'évolution	7,6 s.
Temps de passage.....	9 m.

En décubitus dorsal :

Temps bucco-pharyngien.....	1,1 s.
Temps d'évolution	10 s.
Temps de passage.....	plus de 5 m.

Comparé à ce qui se passe chez le sujet normal, le transit œsophagien apparaît comme considérablement ralenti tant en position debout qu'en décubitus dorsal. Ce ralentissement est dû à l'arrêt plus ou moins prolongé de la bouillie en divers points du trajet, en particulier à la hauteur de la crosse de l'aorte et au voisinage du cardia. Le ralentissement frappe presque exclusivement le temps de passage qui est dans la plupart des cas de plusieurs minutes alors que chez un sujet normal la moyenne ne dépasse guère 8 à 9 secondes.

Le décubitus accentue nettement ces troubles, le temps de passage pouvant s'élever à un quart d'heure et même, chez une de nos malades, à 40 minutes. Le temps d'évolution, souvent peu différent de la durée normale, peut parfois se prolonger au delà de 2 minutes.

L'atonie des parois œsophagiennes est considérable. Le transit physiologique n'existe pratiquement plus dans le décubitus alors que normalement les ondes péristaltiques assurent le passage même pour un sujet placé la tête en bas (Belot et Bécclère).

Une partie de la bouillie barytée reste adhérente aux parois, permettant de constater la béance anormalement prolongée de l'œsophage. Cette béance peut persister un quart d'heure et plus après les derniers mouvements de déglutition.

Les clichés radiographiques faits après absorption d'un mélange plus épais (géobarine 100 gr., eau distillée Q. S. P. 180 cmc.) confirment :

1° l'intégrité morphologique absolue de l'œsophage dont les dimensions et la forme générale sont parfaitement conservées ;

2° l'absence quasi totale de motricité, l'impassibilité pour ainsi dire de cet œsophage, véritable tube béant dont aucune contraction ne vient modifier l'aspect ;

3° l'existence d'un arrêt prolongé (plusieurs clichés ont été pris un quart d'heure et plus après l'absorption du bol opaque) de la bouillie barytée au niveau de l'angulation normale dessinée par l'œsophage immédiatement au-dessus de l'abouchement gastrique.

Il est, enfin, intéressant de noter que dans des cas où les troubles fonctionnels faisaient défaut, l'examen radiologique systématiquement pratiqué a pu mettre en évidence une perturbation manifeste du transit œsophagien (obs. VI, IX, X).

Etude œsophagoscopique.

L'œsophagoscopie est une opération des plus délicates chez ces malades dont l'orifice buccal est souvent extrêmement rétréci et son ouverture très limitée. Aussi a-t-elle été rarement pratiquée. FESSLER et POHL ont pu observer chez l'une de leurs malades un œsophage d'aspect et de calibre normal jusqu'à une profondeur de 32 cm. A partir de ce point, la lumière se rétrécit rapidement, opposant une résistance infranchissable à une sonde même mince. La muqueuse, légèrement saignante, ne présente pas d'altérations importantes, aucune érosion ou ulcération, ni même de formations cicatricielles évidentes (obs. V).

Dans un autre cas, l'œsophagoscopie a pu mettre en évidence au niveau de l'extrémité supérieure de l'œsophage un épaississement considérable de ses parois (obs. XVI).

Etude anatomo-pathologique.

L'examen histologique des diverses couches de tissu de l'œsophage permet de mettre en évidence des modifications très semblables à celles qui s'observent au niveau des téguments.

Macroscopiquement, les lésions sont souvent peu apparentes. On a, cependant, pu noter quelquefois un aspect anormalement blanchâtre et vernissé de la muqueuse, soit à son extrémité supérieure (obs. II), soit à son extrémité inférieure (obs. VII). Certains auteurs ont signalé l'existence d'une dilatation œsophagienne (obs. XVIII). Chez la malade de Geoffrey Rake (obs. VII), l'œsophage s'élargit progressivement à partir de la région située en regard du cartilage cricoïde, sa circonférence mesurant 4,5 cm. un peu au-dessous de ce niveau, 5 cm. à la hauteur de la bifurcation trachéale et 5,5 cm. au voisinage du cardia.

L'œsophage de l'une de nos malades présente des altérations particulièrement intéressantes : abstraction faite d'une dilatation de la portion thoracique, il existe des lésions au niveau du 1/3 moyen donnant une apparence de plaque de leucoplasie. Ces plaques sont encore plus proéminentes au niveau de la portion diaphragmatique, revêtant presque un aspect verru-

queux. Elles s'étendent à cet endroit sur 4 à 5 cm. de hauteur, descendant jusqu'au niveau du cardia. La muqueuse présente dans cette zone un aspect noirâtre qui tranche nettement avec le reste.

EXAMEN HISTOLOGIQUE.

La muqueuse apparaît indemne de toute lésion. La sous-muqueuse est indurée, épaissie, offrant parfois un aspect lamellaire (obs. I, II, XII, XIII, XIV et XV). Il existe à son niveau une infiltration modérée de cellules rondes du type mononucléaire et quelques rares polynucléaires (obs. II, VII). Le réseau élastique, parfois plus dense, apparaît plus fréquemment dégénéré. Les fibrilles sont fragmentées, « en poussière » (obs. II).

La *lamina muscularis mucosae* est hypertrophiée (obs. I, XIII, XIV, XV), plus rarement atrophiée (obs. VI).

La tunique musculaire, exceptionnellement hypertrophiée, est atrophiée dans la majorité des cas. Les fibres ont un aspect dissocié, vacuolaire, et sont entourées de tissu conjonctif proliférant (obs. I, II, VI, XII, XIII, XIV).

Il y a souvent, au niveau de ces diverses lésions, une riche vascularisation faite de vaisseaux dilatés et gonflés de sang. Les artérioles présentent presque constamment une hypertrophie de la mésartère et parfois, en outre, un épaississement de la tunique interne (obs. I, II, XII, XIII, XIV et XV).

Etude biochimique du syndrome humoral.

Des examens biochimiques et physico-chimiques détaillés n'ont été pratiqués que dans les trois cas qui nous sont personnels. Ces examens n'apportent évidemment pas d'éclaircissements sur les troubles œsophagiens qui font l'objet spécial de notre étude, mais ils font partie intégrante de l'observation complète, clinique et biologique, des cas étudiés et à ce titre méritent de figurer ici.

Le métabolisme de base est peu modifié, augmenté chez l'une des malades + 8,10 % (obs. I), il est diminué chez l'autre — 7,9 % (obs. III). En raison de son état grave, la troisième malade n'a pas subi cette épreuve.

Les séro-réactions de la syphilis (Wassermann, Hecht et Desmoulières) sont négatives.

La réaction de fixation pour la tuberculose par la méthode de Besredka-Goldenberg est positive dans les trois cas :

Observations II et III	++++
Observation I	++

La séro-réaction de floculation à la résorcine par la méthode de Vernes est de 13 dans les observations I et II, de 20 dans l'observation III, soit valeur normale.

Le taux du calcium et du phosphore sanguins se maintient dans les limites normales (calcium : 0 gr. 098 ‰, phosphore : 0 gr. 132 ‰).

Le taux du cholestérol sérique a été trouvé une fois nettement supérieur à la normale : 2 gr. 25 ‰ (obs. II).

L'examen interférométrique endocrinien (Méthode Durupt et Schlesinger) a montré chez l'une des malades (obs. I) une valeur normale pour toutes les glandes, à l'exception de l'hypophyse et des parathyroïdes, la valeur de celles-ci étant sensiblement supérieure à la normale et plus élevée que lors d'un examen ultérieur pratiqué avant l'ablation de la parathyroïde inférieure droite.

Conditions étiologiques générales.

De la confrontation des diverses observations se dégage un certain nombre de faits qui nous permettront de préciser quelques-unes des conditions étiologiques dans lesquelles sont apparues les troubles œsophagiens.

Parmi ces faits, il en est un qui attire l'attention d'emblée : C'est *la plus grande fréquence des cas dans le sexe féminin, 16 cas sur 18*. Ceci ne doit pas nous surprendre, les sclérodermies, et en particulier les sclérodermies progressives, étant des affections qui se rencontrent avec une fréquence incomparablement plus grande chez la femme que chez l'homme.

Le *début de la sclérodermie* proprement dite peut se faire à tout âge. Voici les faits que nos observations concernant des cas de sclérodermies avec troubles œsophagiens nous ont permis de constater à ce sujet :

Entre 10 et 20 ans.....	5 cas
Entre 20 et 30 ans.....	1 cas
Entre 30 et 40 ans.....	6 cas
Entre 40 et 50 ans.....	1 cas
Entre 50 et 60 ans.....	5 cas

Cette statistique se trouve sensiblement modifiée

lorsqu'on envisage, non pas le début de la sclérodémie, mais *l'apparition des premiers troubles œsophagiens* ; encore convient-il de tenir compte du fait que dans 7 cas les modifications anatomo-pathologiques n'ont pas donné lieu à des signes fonctionnels et que 2 autres cas n'ont pas été présentés avec une description clinique suffisamment détaillée pour qu'il nous soit possible de les prendre en considération ici.

Si nous rassemblons les faits, voici ce que nous trouvons quant au début de la dysphagie :

Entre 20 et 30 ans.....	3 cas
Entre 40 et 50 ans.....	1 cas
Entre 50 et 60 ans.....	5 cas

Par rapport au début de la sclérodémie les troubles œsophagiens sont apparus :

Dans 4 cas au bout de 5 à 7 ans.

Dans 2 cas au bout de 2 ans.

Dans 3 cas au cours de la première année.

Il est intéressant de constater que le début précoce de la dysphagie coïncide avec l'existence de lésions céphaliques importantes, une atteinte constante des muqueuses buccales, une évolution particulièrement rapide de l'affection (obs. II, IV, V, XVI, XVII).

En ce qui concerne le type clinique de sclérodémie dans ses rapports avec les troubles œsophagiens, l'étude des observations que nous rapportons aboutit aux conclusions suivantes. Avec WEISSENBACH et BASCH (1) il y a lieu de distinguer :

1. *Traité de Dermatologie clinique et thérapeutique*, t. II, fascicule II. Article Sclérodémies. Doin et Cie, Editeurs, Paris, 1933.

I. — *Les sclérodermies diffuses* comprenant :

- 1° la sclérodermie généralisée ou sclérodermie œdémateuse ou sclérème des adultes ;
- 2° la sclérodermie progressive à début localisé le plus fréquemment sclérodactylique ;
- 3° le sclérème des nouveau-nés.

II. — *Les sclérodermies circonscrites* comprenant :

- 1° la sclérodermie en plaque ou morphee ;
- 2° la sclérodermie circonscrite superficielle ou morphee en gouttes ;
- 3° la sclérodermie en bandes ;
- 4° la sclérodermie annulaire.

D'après les observations rapportées plus haut, les troubles œsophagiens ont été notés exclusivement dans les *sclérodermies diffuses* et jamais jusqu'à présent dans les sclérodermies circonscrites. Une seule observation (obs. XVI) se rapporte, semble-t-il, d'après l'énumération un peu sommaire des symptômes, à la *sclérodermie généralisée œdémateuse du type Hardy*, toutes les autres observations (17) ont trait à des cas de *sclérodermie progressive* de siège de début variable (début sclérodactylique 15 cas, début céphalique 2 cas), mais dont la plupart comme nous venons de le signaler comportait des lésions céphaliques importantes avec atteinte presque constante des muqueuses buccales.

Il est, enfin, un facteur étiologique qui mérite d'être mis en évidence : c'est le terrain sur lequel le syn-

drome apparaît. On sait la fréquence des troubles endocriniens chez les malades atteints de sclérodermie. Nous les avons retrouvés dans la grande majorité de nos observations. Il semble assez significatif que dans 8 cas le début de la maladie se situe à un âge critique de la vie : en effet, dans 5 cas, les premiers troubles sont apparus après la ménopause, dans les 3 autres ils se sont manifestés dès l'âge de la puberté. Chez la malade de Schwarz la sclérodermie a débuté à la suite d'une castration par les rayons X. Dans l'observation XIV l'aménorrhée a coïncidé avec l'extension des lésions. Sans qu'on puisse toujours incriminer un hypofonctionnement des glandes génitales il n'en paraît pas moins évident qu'il est fréquemment un élément de prédisposition dans la constitution du syndrome.

A cette déficience des glandes génitales, des perturbations d'autres glandes endocrines peuvent s'associer, en particulier celles du corps thyroïde. Tantôt les troubles sont des plus frustes tels que frilosité, dépilation (obs. I, II, III), tantôt au contraire ils s'avèrent des plus nets, liés à une hyperplasie de la glande comme c'est le cas chez l'une des malades de Ken Kuré chez laquelle deux thyroïdectomies ont dû être pratiquées pour goitre récidivant. Parfois la mesure du métabolisme basal seul permet de dépister un dysfonctionnement plus ou moins évident du corps thyroïde en montrant soit une augmentation + 8,10 % (obs. I), soit une diminution — 7,90 % (obs. III).

Dans certains cas, enfin, on a pu mettre en évidence

une augmentation considérable du tissu interstitiel et des altérations caractéristiques au niveau des petits vaisseaux thyroïdiens (obs. XII, XIII, XIV, XV).

L'hypophyse peut également être touchée. Dans nos trois observations personnelles aucune anomalie au niveau de la selle turcique n'a pu être constatée. L'examen interférométrique a montré chez l'une des malades une valeur légèrement augmentée : 4,4, la valeur normale étant comprise entre 0 et 4. MATSUI a trouvé, à l'autopsie de 6 sujets ayant succombé au cours d'une sclérodémie progressive des lésions hypophysaires indiscutables : Diminution des cellules chromophiles, hypertrophie et hyperplasie des cellules chromophobes, petites calcifications (obs. XII, XIII, XIV, XV).

C'est encore grâce à l'examen interférométrique qu'on a pu déceler chez une de nos malades (obs. I) un dysfonctionnement des parathyroïdes. La valeur fournie par cet examen s'est montrée sensiblement supérieure à la normale ; 6,2 pour un premier substrat, 5 pour un deuxième substrat, la valeur normale étant comprise entre 0 et 4.

Il importe, enfin, de signaler l'insistance avec laquelle les malades incriminent volontiers le froid, le surmenage et les émotions dans la genèse des troubles si pénibles dont ils sont affectés.

Diagnostic.

Le problème que pose le syndrome de dysphagie œsophagienne observé au cours de la sclérodermie est de savoir s'il se rattache à la maladie primitive constituant la traduction clinique d'une propagation des lésions à l'œsophage ou si, au contraire, évoluant indépendamment d'elle, il fait partie d'une affection autonome.

La dysphagie proprement dite n'a rien de particulièrement spécifique. Les troubles de la déglutition qui peuvent s'observer chez un sclérodermique, c'est-à-dire, transit ralenti des aliments solides et même semi-liquides, dû à un arrêt au niveau d'une région quelconque du conduit alimentaire et s'accompagnant de douleurs plus ou moins caractérisées, de brûlures, parfois de régurgitations, sont l'apanage d'autres lésions de cet organe. Aussi n'y trouve-t-on guère d'éléments distinctifs susceptibles d'étayer le diagnostic positif. D'ailleurs, selon l'avis averti des spécialistes mêmes, deux procédés d'examen seuls méritent d'être pris en considération pour établir un diagnostic d'affection œsophagienne : l'examen radiologique et l'œsophagoscopie.

Il est cependant quelques particularités cliniques en rapport avec l'affection causale qui nous paraissent assez significatives pour qu'on s'y arrête un instant. Ce sont :

- 1° L'apparition des troubles dysphagiques à une date plus ou moins éloignée du début de la sclérodermie, et cela chez un sujet au passé vierge de tout trouble digestif ;
- 2° L'évolution très particulière de ces dits troubles, évolution lente qui s'étend souvent sur de nombreuses années ; évolution continue et progressive, marchant de pair avec celle propre aux modifications que subissent les téguments et parfois les muqueuses de la cavité buccale, marquant un arrêt quand l'état de ces derniers reste stationnaire, progressant avec l'accentuation des lésions sclérodermiques ;
- 3° L'inefficacité constante de toute thérapeutique symptomatique vis-à-vis des lésions œsophagiennes.

L'œsophagoscopie, rarement pratiquée en raison des difficultés presque insurmontables qu'elle rencontre chez ces malades, montre dans l'ensemble l'absence de lésions au niveau de l'épithélium œsophagien. La muqueuse, parfois anormalement blanchâtre et lisse, ne présente ni érosions ou ulcérations, ni formations cicatricielles. L'œsophage est de calibre normal sauf dans quelques rares cas où l'épaississement de la paroi œsophagienne atteint en certains

points un degré tel qu'il peut en résulter une sténose organique serrée avec dilatation pré-stricturale plus ou moins apparente.

Mais c'est surtout l'examen radiologique qui retiendra notre attention et auquel nous demanderons la confirmation du diagnostic.

La radioscopie permet, en effet, de constater un ralentissement considérable dans le passage du bol opaque à travers l'œsophage, mettant ainsi en évidence l'atonie de ses parois. Une partie de la bouillie barytée est retenue sous forme d'une traînée grisâtre plaquée contre les parois de l'œsophage qui ne peut se vider du reliquat de la bouillie par des contractions péristaltiques comme à l'état normal. L'œsophage reste béant et cette béance peut persister un quart d'heure et plus après les derniers mouvements de déglutition.

Les clichés radiographiques montrent dans la majorité des cas l'intégrité morphologique de l'organe, l'absence pour ainsi dire totale de motricité ainsi que la persistance prolongée du repas baryté au niveau de l'œsophage.

Les caractères œsophagoscopiques et surtout radiologiques si particuliers de la dysphagie sclérodermique permettent d'éliminer aisément la plupart des affections susceptibles de donner lieu à des troubles fonctionnels analogues. Aussi l'hypothèse d'un néoplasme ou d'un ulcère œsophagiens ne retiendra-t-elle guère notre attention, pas plus d'ailleurs, celle d'une

compression extrinsèque par une ectasie aortique, une tumeur ou une adénopathie du voisinage.

Les affections spécifiques comme la syphilis ou la tuberculose ne prêtent point à la discussion. Le syphilome diffus de l'œsophage est d'une extrême rareté ; les antécédents et la gravité d'autres localisations permettront d'écarter facilement le diagnostic d'une tuberculose à type scléreux infiltrant.

Les troubles de la déglutition liés au spasme dit essentiel se confondront difficilement avec la dysphagie sclérodermique, caractérisés qu'ils sont par une sensation de constriction rétrosternale avec toux, hoquet et étouffement, leur évolution par crises survenant souvent à l'absorption d'une gorgée d'eau, alors qu'une croûte de pain est avalée sans difficulté. Le terrain spécial sur lequel ils évoluent, l'épreuve des antispasmodiques, les examens radioscopiques et endoscopiques trancheront la question.

La dysphagie susceptible de faire partie du cortège de symptômes qui caractérise l'anémie hypochrome achylique essentielle est en plusieurs points comparable à celle de la sclérodermie. Son association à la glossite et à l'anémie hypochrome, triade constituant le syndrome de Plummer-Vinson, la différencie suffisamment pour qu'il soit inutile de s'y arrêter.

Dans quelques cas, enfin, où les altérations de la paroi œsophagienne ont pu donner lieu à un épaississement sténosant, le diagnostic différentiel sera à faire avec les rétrécissements cicatriciels d'origine traumatique ou inflammatoire. La découverte d'un

traumatisme dans les antécédents du malade et l'existence de cicatrices pré-stricturales plus ou moins étendues suffiront pour différencier les deux lésions.

Traitement.

L'apparition des troubles fonctionnels œsophagiens au cours de l'évolution d'une sclérodermie comporte des indications thérapeutiques spéciales en outre des indications générales du traitement des sclérodermies. Nous insisterons surtout sur les premières et nous serons relativement brefs sur les secondes quoique le véritable traitement curatif et efficace doive être avant tout le traitement de celle-ci. Mais on sait aussi combien sont encore limitées les thérapeutiques les plus modernes des sclérodermies.

Le caractère même de la dysphagie commande au médecin la surveillance la plus stricte de l'alimentation du malade. Au début, lorsque les troubles de la déglutition ne se manifestent qu'à l'ingestion d'aliments solides insuffisamment mastiqués, on lui conseillera de bien mâcher la nourriture et de l'im-biber largement de salive. Mais dès cette période on se verra souvent obligé à habituer le malade à se contenter de purées, de potages et de légumes passés au tamis en gaze métallique, d'œufs crus ou mollets, de fromages frais et de crème. Le lait et le beurre seront largement utilisés dans la préparation des

repas. On pourra les agrémenter utilement d'entremets variés et de jus de fruits.

Avec la progression des troubles dysphagiques l'alimentation finira par être limitée à l'absorption des seuls liquides, préparés à base de lait, de beurre, de sucre et de jus de fruits.

Dans maints cas, l'alimentation naturelle s'avérant franchement insuffisante, on sera amené à envisager la mise en œuvre de moyens d'alimentation artificiels. On pourra discuter l'opportunité d'une sonde à demeure, petite sonde en caoutchouc rouge ou en gomme, dont l'introduction est facile. Dans les cas où les lésions ont abouti à une sténose œsophagienne l'intubation caoutchoutée, pratiquée selon la technique de GUISEZ, peut trouver son indication. Cette méthode consiste en l'introduction dans la sténose d'un tube de caoutchouc analogue à une sonde de Petzer, muni de fils pour l'extraction. Après mise en place, les fils sont ramenés par voie nasale et fixés à l'oreille. L'œsophago-tubage présente sur la sonde cet avantage qu'elle laisse au malade le goût des aliments. Cependant, un grand nombre d'auteurs se refusent à faire appel à cette méthode, alléguant que le tube s'obstrue facilement et que les particules alimentaires, susceptibles de s'introduire entre le tube et la paroi, peuvent donner lieu à des phénomènes de putréfaction, à des ulcérations et à de l'infection secondaire.

De fait, les deux procédés ont leurs inconvénients et cela d'autant plus que dans la dysphagie de la sclérodermie l'alimentation artificielle peut être ap-

pelée à suppléer pendant de longs mois l'ingestion des aliments par voie naturelle. Aussi est-il indiqué de leur préférer la gastrostomie qui est devenue une opération sans aucun danger. Pratiquée dans de bonnes conditions et suffisamment tôt, elle permet de relever considérablement l'état général du malade.

Les médicaments nervins seront des moyens adjuvants utiles, en particulier, dans les cas où l'élément douleur, en rapport avec la stagnation des aliments et l'irritation de la muqueuse, aura acquis quelque importance. On pourra prescrire soit les bromures, les tartrates boricosodiques et boricopotassiques, soit les préparations à base de valériane ou de belladone. L'administration de teinture de belladone à la dose de vingt-cinq à trentes gouttes par 24 heures nous a donné pleine satisfaction chez une de nos malades.

A côté de ce traitement symptomatique, on fera bénéficier le malade du traitement général des sclérodermies.

Outre une bonne hygiène : séjour au grand air, exercice quotidien, précautions contre le froid, on fera un choix parmi les nombreux médicaments préconisés en tenant compte dans chaque cas particulier des modalités du syndrome et des résultats fournis par les examens de laboratoire. Il en est quelques-uns qui méritent d'être retenus tout particulièrement. L'acétylcholine, par son action vaso-dilatatrice, donne souvent, employée à doses suffisantes et de façon prolongée, d'heureux résultats.

L'insuline, les extraits pancréatiques désinsulinés,

les sels de pilocarpine ont parfois une action favorable.

L'iode sous forme de préparations organiques et, en particulier, combiné à la thiosinamine, permet souvent d'obtenir des résultats encourageants.

L'opothérapie, très préconisée depuis ces dernières années, a quelques améliorations remarquables à son actif. Parfois les résultats sont éphémères, souvent nuls. Les extraits thyroïdiens sont les plus employés. Les extraits ovariens, hypophysaires ou pluriglandulaires ont, dans certains cas, trouvé leur indication. L'emploi quotidien et prolongé d'extrait thymique chez une de nos malades (obs. III) nous a permis de fixer sinon de faire régresser les processus sclérodermiques.

La physiothérapie et la crinothérapie sont utiles par l'action qu'elles exercent localement et par le bénéfice que les malades peuvent en tirer au point de vue de l'état général.

La sympathectomie et la parathyroïdectomie proposées par Leriche, pratiquées sur une large échelle depuis quelques années, ont chacune des succès remarquables à leur actif. Une sympathectomie péri-humérale faite chez la malade de l'observation I n'a pas donné de résultats. L'ablation de la parathyroïde inférieure droite effectuée chez la même malade a amené une régression nette des lésions cutanées et des troubles circulatoires, malheureusement, l'amélioration n'a pas persisté.

L'ablation des parathyroïdes droites, inférieure et

supérieure, chez la malade de l'observation III n'a donné lieu à aucune modification de ses troubles.

En dépit des échecs, ces méthodes, susceptibles de perfectionnement, sont dignes de retenir l'attention du médecin. Concurrément avec les progrès de la pharmacodynamie elles permettront peut-être un jour d'opposer une arme plus efficace au mal redoutable qu'est la sclérodermie.

Conclusions.

On sait que les lésions de la sclérodermie ne se limitent pas aux téguments. Elles peuvent s'étendre, en particulier, aux diverses muqueuses et sous-muqueuses et spécialement à celles de l'œsophage. L'atteinte de l'œsophage par le processus sclérodermique se traduit :

I. — *Au point de vue clinique*, par une dysphagie consistant en une sensation de blocage des aliments solides et semi-liquides au cours de leur passage à travers l'œsophage, blocage qui s'effectue à des niveaux variables avec chaque malade et se renouvelle à chaque repas.

II. — *Au point de vue radiologique* par :

- 1° l'intégrité morphologique de l'œsophage dans la majorité des cas ;
- 2° une évacuation œsophagienne retardée et incomplète du bol opaque, une partie adhérant sous forme d'une trainée mince aux parois de l'œsophage dont les contractions péristaltiques sont presque inexistantes ;

- 3° une accentuation considérable des troubles lorsque l'examen est pratiqué en décubitus dorsal ;
- 4° une perturbation du transit œsophagien en l'absence même de tout trouble fonctionnel perçu par le malade.

III. — A l'œsophagoscopie, rarement pratiquée en raison des difficultés parfois insurmontables et des risques graves qu'elle peut faire courir aux malades, par un minimum de lésions, sauf dans quelques cas extrêmes où des épaississements sténosants ont pu être observés.

IV. — *Au point de vue anatomo-pathologique* par des modifications macroscopiquement peu accusées, se limitant à un aspect blanchâtre et vernissé de la muqueuse, à l'exception de rares cas où l'examen a pu mettre en évidence des lésions simulant une leucoplasie.

Histologiquement, les lésions sont indiscutables, le plus souvent limitées aux couches sous-jacentes à la muqueuse et constituées par :

- 1° une induration lamellaire de la sous-muqueuse ;
- 2° une dégénérescence du réseau élastique ;
- 3° une hypertrophie de la muscularis mucosae ;
- 4° une atrophie de la tunique musculaire qui présente un aspect dissocié, vacuolaire et est le siège d'une prolifération considérable du tissu conjonctif.

Au niveau de ces lésions existe une riche vascularisation faite de vaisseaux dilatés et gorgés de sang. La mésentère est presque constamment hypertrophiée, l'endartère présente un épaississement parfois considérable.

V. — *Au point de vue étiologique*, les troubles œsophagiens s'observent pour ainsi dire uniquement dans la sclérodermie progressive. Frappant presque exclusivement les femmes, ils surviennent presque toujours plusieurs années après le début de la sclérodermie, sauf dans les cas à prédominance céphalique où ils sont toujours précoces.

Comme il est habituel dans la sclérodermie progressive, on note l'association fréquente de troubles endocriniens. Les plus manifestes sont constitués par un hypofonctionnement des glandes génitales. La castration, la ménopause ou une dysménorrhée sont signalées dans la plupart des observations.

L'examen interférométrique endocrinien montre que le dysfonctionnement du corps thyroïde, de l'hypophyse, des parathyroïdes peut y avoir sa part.

VI. — *Le traitement* a pour but :

1° *Au point de vue fonctionnel local*, de réduire les troubles dysphagiques et leurs conséquences au minimum en instituant un régime alimentaire approprié. L'alimentation par voie naturelle devenant insuffisante, on aura recours à des moyens artificiels tels que la sonde à demeure, l'œsophago-tubage et plus particulièrement la gastrostomie.

Les médications antispasmodiques permettront d'influencer favorablement les troubles secondaires à la stagnation des aliments dans l'œsophage.

2° *Au point de vue général*, de s'attaquer au processus même de la sclérodermie par l'emploi d'une thérapeutique mixte comprenant :

- a) les médications vaso-motrices et neurotrophiques tels que l'acétylcholine, le nitrate de pilocarpine, l'insuline et les extraits pancréatiques désinsulinés ;
- b) les opothérapies ovarienne, thyroïdienne, thy-mique ou pluriglandulaire ;
- c) les antisléreux : la thiosinamine, la thiosinamine iodée, etc. ;
- d) chirurgicalement par la parathyroïdectomie et peut-être aussi par les interventions sur le sympathique cervical. Il s'agit là, on le sait, de traitements encore à l'étude, de résultats souvent incomplets et aléatoires, mais qu'on ne saurait négliger jusqu'au jour où les traitements étiologiques et pathogéniques des sclérodermies seront mieux précisés.

Vu : le Président de la thèse,
GOUGEROT.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Historique.....	9
Observations.....	12
Etude clinique.....	68
Etude radiologique.....	78
Etude œsophagoscopique.....	82
Etude anatomo-pathologique.....	83
Etude biochimique du syndrome humoral.....	85
Conditions étiologiques générales.....	87
Diagnostic.....	92
Traitement.....	97
Conclusions.....	102
Bibliographie.....	106
